

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1939-1940 — N° 203

**SUR L'ÉTIOLOGIE
DU
MONGOLISME INFANTILE**

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Août 1940

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georgette GANIDEL

Ancienne Externe des Hôpitaux de Lyon

Diplômée de Bactériologie

Née le 1^{er} Février 1914, à VILLEFRANCHE-SUR-SAONE (Rhône)



LYON

BOSC Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1940

**SUR L'ÉTIOLOGIE
DU MONGOLISME INFANTILE**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1939-1940 — N° 203

**SUR L'ÉTIOLOGIE
DU
MONGOLISME INFANTILE**

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 1^{er} Août 1940

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georgette GANIDEL

Ancienne Externe des Hôpitaux de Lyon

Diplômée de Bactériologie

Née le 1^{er} Février 1914, à VILLEFRANCHE-SUR-SAONE (Rhône)



LYON

BOSC Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1940

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire.....	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN, PAVIOT,
NICOLAS, VILLARD, NOVE-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	MM. FROMENT.
Cliniques chirurgicales.....	SAVY.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	PATEL.
Clinique ophtalmologique	BERARD.
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....	VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	BONNET.
Clinique médicale infantile	FAVRE.
Clinique gynécologique	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND.
Clinique urologique	COTTE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	REBATTU.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	CIBERT.
Clinique des maladies infectieuses.....	TAVERNIER.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	COURMONT.
Chimie biologique et médicale.....	J. CHALIER.
Chimie organique et Toxicologie.....	PONTHUS.
Matière médicale et Botanique.....	FLORENCE.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	MANCEAU.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET.
Pathologie interne.....	POLICARD.
Pathologie générale et thérapeutique.....	HERMANN.
Anatomie pathologique.....	CORDIER.
Chirurgie opératoire.....	CADE.
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie.....	J.-F. MARTIN.
Médecine légale.....	SANTY.
Hygiène	ARLOING (F.).
Pharmacie et Pharmacologie.....	MAZEL.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....	ROCHAIX.
	LEULIER.
	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	MM. THEVENOT (Léon).
Chargé d'un cours d'Embryologie.....	NOEL.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAU	CLAVEL	FROMENT (R.).
CHAMBON	PIGEAUD	LEVRAT	MARTIN (P.-E.).
REVOL	CROIZAT	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	DELORE	MALLET-GUY	BROUSSY
SEDALLIAN	JOSSERAND	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSEL	MORIN	PEYCELON	
DE ROUGEMONT	BERTRAND	JOURDAN	

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. VORON, *président*, DECHAUME, *assesseur*.

EPARVIER

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

Pour accomplir dignement ma
tâche de médecin, qu'il me soit
donné de savoir imiter la droiture
de mon père et la charité de ma
mère.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur VORON
Professeur de Clinique Obstétricale
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous avons commencé dans son service ce travail sur un sujet qui, autrefois, intéressait seuls les pédiatres et les neuropsychiatres, mais qui se révèle aujourd'hui lié à l'obstétrique.

Aussi sommes-nous heureuse qu'il ait bien voulu accepter la présidence de notre thèse.

Nous l'en remercions, et nous tenons à lui exprimer l'assurance de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé DECHAUME

Médecin des Hôpitaux de Lyon
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il y a quelques années, nous avons appris à connaître ses qualités éminentes. Nous en avons toujours gardé le souvenir très fidèle.

Ce nous est une joie de pouvoir ici, avec notre reconnaissance, lui témoigner notre admiration.

A Monsieur le Professeur Agrégé EPARVIER

Accoucheur des Hôpitaux de Lyon
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il nous fait le grand honneur de consentir à juger notre travail. Nous le prions de trouver ici l'expression respectueuse de notre gratitude.

Au Docteur Jean BRET
Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon
Préparateur à la Faculté

Il fut longtemps notre conférencier. Nous l'avons retrouvé maintes fois au cours de notre vie hospitalière. Sa bonne humeur nous fut toujours un encouragement et sa bonté un exemple.

Qu'il veuille croire à notre fidèle attachement.

SUR L'ÉTIOLOGIE DU MONGOLISME INFANTILE

INTRODUCTION

Le mongolisme infantile encore appelé idiotie mongoloïde est, actuellement, l'objet de multiples recherches. Il a sollicité l'attention des pédiâtres, des neuro-psychiâtres, des généticiens et des pédagogues. Indiscutablement, cette maladie présente une allure étrange. Il faut essayer d'expliquer ce facies spécial, cette configuration particulière de l'appareil oculaire, cet aspect d'être inachevé « embryoïde ». De quelles perturbations germinales ou intra-utérines la maladie dérive-t-elle ? Quelle est exactement sa genèse ? Ce sont autant de problèmes qui, pour la plupart ne sont pas résolus.

Connu depuis 1866, — époque à laquelle il a été décrit par l'auteur anglais Langdon Down — le mongolisme a été surtout étudié au cours de ces trente dernières années, dans les pays de langue latine, germanique, anglaise. Des enquêtes ont été entreprises sur les multiples causes qui paraissent l'engendrer.

La question surtout débattue est celle de savoir si, pour expliquer le mongolisme, il faut invoquer des facteurs endogènes ou exogènes, si la transmission

héréditaire joue, directement ou indirectement, un rôle dans sa genèse. En outre, il est nécessaire de distinguer les causes apparentes de la maladie et le mécanisme anatomique en vertu duquel le mongolisme est engendré.

Très nombreuses sont les publications le concernant. Aux noms anciens de Langdon Down (1866-1906-1909), de Bourneville un peu plus tard, de Comby, Crookshank, Shuttleworth s'ajoutent ceux de Babonneix, Marfan, Lereboullet, Weygandt, Orel, Penrose, Bennholdt-Thomsen. Stemmler avait entrepris en 1923, une des enquêtes les plus approfondies qui soient sur la famille du mongoloïde. Br. Schulz acheva ce travail et le publia en 1931.

Parmi les travaux récemment parus, il faut citer quelques monographies : celle de van der Scheer qui, en 1927, apporta ses idées nouvelles sur la question, celles de W. Portius (1938), Horst-Gayer (1939), Mayerhofer (1939). On y trouve l'exposé complet de toutes les récentes recherches. Nous devons signaler un intéressant travail dû à M. Lahdensuu, attaché à la Clinique Pédiatrique d'Helsinki. Cet auteur l'a publié dans un volume jubilaire offert au Professeur Yllpo. Le mémoire de M. Lahdensuu, écrit en langue allemande, contient une étude détaillée du mongolisme, de 1925 à 1937, dans les différentes parties de la Finlande. On y trouve réunies 250 observations. Il est difficile de donner une analyse détaillée de tout ce que renferme ce mémoire. Dans chacun des chapitres, on trouve une importante bibliographie.

Le présent travail renfermera l'étude des causes apparentes ou réelles du mongolisme infantile.

CHAPITRE PREMIER

LE MONGOLOÏDE

Pour étudier utilement les causes d'une maladie, il convient d'exposer ses caractères essentiels, ses attributs, son évolution. Aussi, au début de cette étude, n'est-il pas superflu de s'arrêter quelques instants à observer l'enfant mongoloïde.

Il se présente à la fois comme un déficient mental et comme un malformé. Il en va d'ailleurs de même pour la plupart des graves déficiences mentales congénitales qui, comme le mongolisme classique, vont de l'idiotie profonde à l'imbécilité. Mais dans celles-ci l'atteinte physique est variable et, outre la microcéphalie très fréquente, elle ne constitue pas un syndrome caractéristique. Au contraire, dans le mongolisme classique, elle est toujours la même, atteignant toujours les mêmes organes. Peut-être d'autres formes d'anomalies mentales s'accompagnent-elles aussi de défauts physiques groupés en syndromes et leur connaissance contribuerait à éclairer le problème du mongolisme. Mais on ne les a pas isolées. Aussi, en l'état actuel de nos connaissances, devons-nous sépa-

rer très nettement le mongoloïde des autres déficients mentaux.

FRÉQUENCE. — Nombre d'auteurs se sont demandé quelle est la fréquence du mongolisme parmi les insuffisances mentales graves. Les chiffres donnés sont très variables.

Schuttlenworth donne 5 %.

Van der Scheer en 1918 : 4,8 %.

B. Schultz, en 1930, à l'hôpital d'Ursburg 31 % ; dans un hôpital de Bâle : 25 % ; à Langenhagen (Hannovre) : 5,7 % ; à Neinstädt (Saxe) : 5,3 %.

Bleyer donne une fréquence de 14,6 %.

Hellsten : de 28,95 %.

Vas à Budapest : de 22,8 %.

Hjorth, au Danemark (Kellerinstitut) : de 4 %.

Non moins intéressante à connaître serait l'incidence du mongolisme parmi les habitants d'un même lieu.

Bleyer la chiffre par 0,23 ‰.

Vas à Budapest par 5 ‰.

Edelhaus, parmi les enfants de 6 ans, trouve 2 mongoloïdes pour mille.

Et Ciampa, à Naples, parmi les malades d'une polyclinique trouve une proportion annuelle variant de 1,6 à 3,5 ‰.

Doxiades, dans un arrondissement de Berlin, donne le chiffre de 0,013 ‰ et Portius, dans un canton du nord de l'Allemagne, le chiffre de 0,0014 ‰.

Quelquefois on a cru pouvoï relever une fréquence plus grande du mongolisme dans les villes, d'autres fois dans les campagnes retirées. Mais les auteurs

eux-mêmes, qui ont donné ces chiffres nombreux et souvent discordants, font pour la plupart remarquer qu'on se heurte pour les établir à des difficultés leur ôtant en partie leur valeur. L'une d'entre elles est primordiale : ni tous les déficients mentaux, ni tous les mongoloïdes ne sont hospitalisés. Cependant les enquêtes ne peuvent guère se faire que dans les maisons d'hospitalisation. D'autre part, c'est un fait (il a été noté par Van der Scheer) que beaucoup meurent en bas âge, avant l'époque où leur retard attire l'attention des parents, où on est amené à poser le diagnostic.

Tout ce qu'on est en droit de conclure c'est donc simplement que le mongolisme n'est pas une rareté. Il suffit d'ailleurs pour s'en convaincre de pénétrer dans diverses maisons d'enfants anormaux : elles possèdent toutes, si petit que soit leur contingent, deux ou trois mongoloïdes.

RACE. — Il est intéressant de savoir si le mongolisme atteint toutes les races. A l'heure actuelle, il ne subsiste pas de doute.

Les auteurs américains l'ont levé en ce qui concerne la race noire. Mitchell et Cook en citent 11 cas; Rambar, 22 cas; Gesell, 32 cas; Scott, 3 cas; Johnson affirme, d'après ses propres observations et en opposition avec l'opinion de Gesell, que la maladie est aussi fréquente chez les noirs que chez les blancs.

Pour la race jaune, la littérature japonaise en aurait, d'après Sweet, communiqué 64 cas. Un cas est relevé aux Indes en 1932, par Chand.

La race juive elle aussi se trouve atteinte. Orel, sur 95 cas de mongolisme. on observe 11 appartenant à la race juive; Wile et Orgel, 18 cas sur 25; Schlopp, 65 cas sur 100; à Berlin Doxiades et Portius en notent un pourcentage de 9.

Il serait intéressant de savoir s'il est une race plus fréquemment atteinte. Mais on conçoit, qu'appuyée sur le matériel disparate qu'on possède, toute discussion serait vaine.

Il n'en demeure pas moins fort intéressant de savoir que le mongolisme atteint toutes les races.

CLINIQUE. — Cet enfant se présente à l'observation avec un aspect si caractéristique qu'on ne saurait hésiter à poser le diagnostic.

Il ne convient guère d'insister sur le facies mongoloïde qui, après tant de descriptions précises, est facile à reconnaître. Le facies de l'enfant est moins frappant par le détail des traits que par l'impression générale qu'il donne d'un ensemble « inachevé ». Peut-on cependant faire remarquer que bon nombre de visages d'idiots font tout aussi bien songer à de « l'inachevé » ?

Plus nette encore est la similitude, la parenté de tous ces visages. Les traits communs les plus frappants sont, outre l'obliquité de l'axe des yeux et l'épicanthus (sur la constance desquels on ne discute pas) une sorte d'enfoncement, de rétrécissement atteignant toute la partie centrale de la face. Les pommettes normalement développées ou à peu près, constituent un rebord qui contraste avec le massif facial

insuffisant, contraste complété encore par la saillie d'un menton aux proportions normales.

Contribuant encore à la ressemblance entre ces visages est la qualité du tégument. Il est sec et de tonalité blanche et rosée, depuis l'aspect d'une peau mate (au sens correct du mot) de coloration claire presque agréable, jusqu'à l'aspect desquamant et luisant avec pommettes d'un rouge violent.

Très constante est encore la microbrachycéphalie. Avec le port de tête en avant et la voussure à convexité postérieure de la colonne, elle compose un profil caractéristique.

L'attitude de l'enfant dépend encore d'une grande laxité articulaire qui permettrait des postures peu communes (position en tailleur, gestes simiesques).

Les auteurs sont d'accord pour reconnaître la brièveté d'ailleurs modérée de la taille, l'aspect spécial de la main. Celle-ci est carrée, courte. La différence de longueur entre les doigts est peu marquée, l'auriculaire est presque toujours, parfois fortement, incurvé.

Comme le signale van der Scheer, les dents n'apparaissent pas dans l'ordre habituel et sont peu solides. Schwisow a fait à ce sujet des recherches approfondies : il a observé une microdontie de toutes les dents. Les incisives latérales manquent dans la moitié des cas. Les recherches radiographiques montrent que lorsqu'une dent manque, chez la moitié des sujets elle ne se trouve pas dans la mâchoire, alors que chez l'autre moitié on peut l'apercevoir. Les caries sont fréquentes.

L'étude clinique du mongolisme montrerait peut-être nombre de perturbations endocriniennes si l'on avait des moyens suffisants pour apprécier ces dernières. Les perturbations des glandes génitales sont les plus fréquemment observées, probablement parce que les plus accessibles à l'observation. D'après van der Scheer, le développement sexuel est tardif et incomplet. Jaensch chez 8 mongoloïdes masculins observe une seule fois un développement normal. La cryptorchidie est fréquente. Peut-on dire que les filles soient stériles parce qu'elles ne se marient pas ? Rosenberg cependant cite le cas d'une femme mongoloïde ayant eu deux enfants normaux. Sur l'âge où apparaissent les règles la littérature fournit peu de renseignements. Doxiades et Portius l'ont observé une fois à 16 ans, une fois à 14, une fois à 12, 2 fois à 11. Mais de ces quelques chiffres isolés, on ne peut pas conclure que la puberté se fasse à l'âge normal.

Les examens de laboratoire ont montré (Doxiades et Portius) de l'hyperéosinophilie et une augmentation du temps de saignement. Des études sur les groupes sanguins (Turpin et Caratzali, von Dungern, Hirzfeld) n'ont mis en évidence aucune caractéristique.

Si la signification de ces faits peut rester obscure, il est un autre fait plus net et plus brutal : la vie du mongoloïde est courte. Cet enfant est particulièrement accessible aux affections microbiennes et, très souvent, il ne double pas le cap de la première année. Cependant, il arrive qu'on voit des mongoloïdes adultes. On observe alors une atténuation des signes somatiques, notamment de l'épicanthus.

★★

L'individualité du mongolisme est créée par un ensemble de signes somatiques. Mais on n'a pas pu l'établir aussi bien sur des signes psychiques ou mentaux. Peu d'études d'ailleurs ont été faites sur cette question particulière. Les médecins qui l'ont abordée, notamment Kreyenberg, Pechler, Tremel, Marg. Kuhlenkampff sont d'accord pour présenter l'enfant comme atteint avant tout de très gros troubles de l'intelligence, contrastant avec un état moins lamentable de l'affectivité. Quelques malades ont pu apprendre à lire ou à écrire, jamais, affirment les auteurs, à calculer. Leur mémoire leur a permis de retenir des ensembles de mots qu'ils répèteraient sans à-propos : ils seraient donc capables de faire quelques pauvres acquisitions.

Quant aux plus hautes manifestations spirituelles, on n'observerait pas de signes de leur existence. Divers auteurs (en particulier Marg. Kuhlenkampff) écrivent que les manifestations morales sont absentes. On voudrait avoir les preuves les plus solides pour admettre une telle opinion.

Pratiquement, une lueur d'espoir réside dans le développement faible mais réel de l'affectivité et dans le fait — lié d'ailleurs probablement au précédent — que ces enfants, quoique souvent négativistes, ne demeurent pas cantonnés dans la méfiance (au contraire de bon nombre de déficients mentaux). C'est là, en vertu de la loi d'appétition, une porte ouverte au désir de connaître. Mis entre bonnes mains ils demeu-

rent certes limités dans leurs possibilités intellectuelles, mais ils atteignent un certain plafond bien supérieur à celui auquel ils restent, livrés à leurs propres moyens. L'enfant normal a besoin d'aide pour se développer, il n'est pas étrange que l'enfant anormal ait besoin d'une aide spéciale.

MALFORMATIONS CONCOMITANTES. — Cet enfant atteint physiquement et mentalement par le mongolisme est, au surplus, très souvent porteur d'autres malformations qui ne font pas partie, à proprement parler, du syndrome.

Sur la fréquence de ces malformations, tous les médecins sont d'accord et tous citent en grand nombre des atteintes du système osseux et du système vasculaire.

Déjà dans un travail de 1910, Siegert mettait au premier plan les malformations cardiaques, puis les doigts ou orteils surnuméraires, le palais fendu, les anomalies des dents et celles de la mâchoire, le thorax en entonnoir, enfin les hernies.

Le pourcentage de malformations cardiaques est élevé. Hedelhaus le chiffre par 21,7 (pour 23 cas examinés). Schroeder pour 100 cas à 34. Doxiades et Portius à 14 pour 121 cas.

Van der Scheer rapportait les malformations graves à des défauts de la cloison, ce qui fut plus tard confirmé par les observations de Mascazoni, Blechmann, Schoroeder, Orefice, Doxiades et Portius.

Dans un travail de 1925, Comby observe dans 10 % des cas une béance du foramen ovale, de même

Kreyenberg qui base son diagnostic sur la présence d'un souffle systolique.

Doxiades et Pototzki observent dans un tiers de leurs cas que l'anomalie s'accompagne d'hypertrophie cardiaque; dans deux cas le cœur était petit.

A côté des malformations cardiaques, classiquement très fréquentes, sont aussi celles des extrémités, telles syndactylie : 6 sur les 121 cas de Doxiades, polydactylie (notamment pouce double), pied bot, ce même auteur rencontre deux cas de luxation congénitale de la hanche.

On a observé diverses malformations craniennes autres que la microbrachycéphalie : Babonneix décrit un front saillant en avant et cunéiforme. Des cas d'hydrocéphalie sont observés par Catalona, Diaz, Orero, Schröder.

Très fréquemment on observe des hernies inguinales et crurales, quelquefois diaphragmatiques, souvent ombilicales (Doxiades, Edelhaus, Mac Kaye, Wiener). Mais est-il légitime de considérer les hernies comme malformations indépendantes du syndrome mongoloïde ? Elles paraissent être plutôt une conséquence directe de l'atonie musculaire appartenant à ce syndrome ?

L'astigmatisme et l'hypermétropie sont peut-être aussi à considérer comme malformations ressortissant à la même cause que l'aplatissement du massif facial.

Les lésions viscérales paraissent fort rares : Babonneix et Riom, Sweet et Doxiades décrivent deux cas de mégacôlon, Weiss 1 cas avec atrésie de l'anus.

Il apparaît donc qu'un important cortège de malformations accompagne les symptômes majeurs de la maladie : au premier rang se trouvent les malformations cardiaques puis viennent celles des extrémités.

On peut se demander si ces diverses manifestations forment toujours un ensemble complet ou si au contraire elles ne peuvent pas se présenter à l'état isolé chez un sujet pour qui on ne songerait pas à poser le diagnostic de mongolisme, si, en un mot, il n'existe pas de formes frustes ou larvées de mongolisme ? On conçoit l'importance qu'il y aurait à le savoir pour comprendre la signification des symptômes, pour saisir ce qu'est la maladie.

Or Doxiades et Portius affirment l'existence de formes larvées (*abortive Formen*). Ils considèrent comme telles, des cas où un signe, un groupe de signes, faisant partie d'ordinaire du syndrome physique, se trouvent chez un sujet et coïncident avec des troubles psychiques minimes ou avec l'absence de ces derniers, ou encore des cas où une grave déficience mentale s'accompagne de quelques signes extérieurs évoquant le mongolisme. Il cite des cas semblables relevés par divers auteurs à propos de recherches dans les familles de mongoloïdes. Br. Schultz, au cours de son enquête portant sur 80 familles trouve 14 cas semblables répartis sur 16 familles. Lahdensuu observe 6 fois un visage aux traits mongoloïdes.

Il serait intéressant de savoir si de tels phénomènes se rencontrent aussi dans des familles non entachées de mongolisme.

Le mongolisme s'apparente aux autres déficiences mentales congénitales par les malformations qui l'accompagnent, par les troubles mentaux d'ailleurs mal définis. Mais le syndrome mongoloïde est tout à fait particulier. *Les quelques symptômes majeurs qui permettent d'affirmer le mongolisme sont pathognomoniques et créent à la maladie une individualité vraie.*

CHAPITRE II

LES GENITEURS

Certaines particularités concernent le couple des géniteurs, c'est-à-dire le père et la mère sans distinction, d'autres se rapportent à la mère seule, d'autres caractérisent, chez celle-ci, la gestation de l'enfant mongoloïde.

LA CONSANGUINITÉ. — La consanguinité a quelquefois été évoquée dans l'étiologie du mongolisme.

A ce sujet, van der Scheer, puis Turpin ont donné quelques chiffres : dans 79 familles de mongoloïdes van der Scheer observe une fois un mariage entre parents très rapprochés et une fois entre parents très éloignés. Le même auteur, dans 76 familles d'idiots non mongoloïdes observe 7 mariages entre parents très rapprochés et 2 entre parents très éloignés. Donc, chez les parents de mongoloïdes, le pourcentage de mariages consanguins est de 2,5 alors qu'il est de 11,8 chez les parents d'idiots non mongoloïdes. Outre les 79 cas exposés, sur 259 familles, l'auteur relève trois mariages entre cousins, soit en tout, quatre cas sur 338 ou 1 cas pour 84. C'est un petit nombre. Cependant, il est le double de celui établi pour la moyenne

de la population normale hollandaise de 1906 à 1908, soit 1 cas pour 150. Br. Schultz parmi 80 familles observe une fois un mariage consanguin. Turpin donne comme pourcentage de mariages entre cousins germains le chiffre de 2,6 alors que dans l'ensemble de la population en France, il est de 0,87. Mais il faut se souvenir de ce que le chiffre donné n'est calculé que d'après 38 cas.

Si faible qu'il soit, le pourcentage demeure supérieur à ce qu'il est chez le normal.

MONGOLISME DES PARENTS. — Il ne vient certes pas à l'esprit de se demander si de parents à enfants peut se transmettre le syndrome mongoloïde, puisque les mongoloïdes ne s'unissent pas. Mais certains auteurs ont été frappés de rencontrer souvent chez les géniteurs cependant non-mongoloïdes quelques signes somatiques classés parmi les plus constants de l'affection. Il en est ainsi pour Turpin et Caratzali à propos de la langue plicaturée. Il est vrai qu'ils n'en citent explicitement que deux cas pour 38 couples. Br. Schultz chez les parents de ses 80 patients note deux cas d'hyperflexibilité et dix-sept cas de hernie.

Outre ces troubles dont la transmission a une valeur particulière, il n'est pas rare de rencontrer des anomalies tant physiques que psychiques ou mentales. Mais les études méthodiques aboutissant à des chiffres précis demeurent rares.

ANOMALIES PHYSIQUES. — Dans ses tableaux, Br. Schultz consigne 13 cas d'anomalies diverses pour 80

couples, le père étant d'ailleurs plus souvent atteint que la mère. Turpin et Caratzali notent aussi que les anomalies (troubles de croissance, chétivisme) ne sont pas rares.

ANOMALIES PSYCHIQUES ET MENTALES. — Mais les anomalies psychiques et mentales seraient plus fréquentes encore. Elles surviendraient plutôt chez la mère. Pour 38 couples, 12 mères sont atteintes et 3 pères seulement (Turpin et Caratzali). Voici de quelle façon :

Pour les mères :

Débilité	3 cas
Confusion	1 —
Amnésie, céphalées	1 —
Psychasthénie	2 —
Psychose puerpérale	6 —

Pour les pères :

Débilité	2 cas
Psychasthénie	1 —

D'après ces données, il semble qu'on ne rencontre pas seulement des états constitutionnels, mais aussi des états considérés d'ordinaire comme acquis et que, d'autre part, les maladies psychiques soient particulièrement fréquentes, en opposition aux maladies mentales (la débilité seule pouvant entrer dans le cadre de celles-ci).

Assez fréquemment, des auteurs signalent des tares nerveuses frappant surtout la mère. Hultgren sur 44 cas étudiés signale 10 fois des antécédents neuropathiques. Ces mêmes troubles ont attiré l'attention de Schuttleworth, de Still, de Fennell, de Frey, de Desgeorges : ce dernier spécifie que c'est la mère qui est atteinte.

INFECTIONS ET INTOXICATIONS. — Les diverses infections ou intoxications subies par les parents du malade ont retenu longtemps l'attention des auteurs.

A propos de la syphilis notamment, de longues discussions ont eu et ont encore lieu. Indiscutablement, la littérature fournit des observations de mongoloïdes dont les parents sont des syphilitiques avérés, soit de leur propre aveu, soit mieux encore parce qu'une réaction B. W. a été pratiquée avec leur sang et a donné un résultat positif. De telles observations sont fournies par Babonneix, Sutherland, Stevens, Pollet, Pentagra, Dop, Carrière. Mais nombreux aussi sont les auteurs qui, au cours de leurs recherches n'ont jamais rencontré cette affection. L'importance que l'on doit attacher à de tels faits est directement fonction de leur fréquence. Or, si certains auteurs ont rencontré souvent la syphilis chez les parents de leurs malades, d'autres sur un nombre important de sujets examinés ne l'ont trouvée que rarement ou pas du tout. On a peu de chiffres précis, il semble cependant que si les parents sont porteurs d'une syphilis avérée, la proportion n'en dépasse pas 10 %. En tout cas les observations indiscutables restent isolées.

Nous nous permettrons de terminer en citant l'observation de MM. Péhu et Gaté : « Dans un couple, on a pu constater que la descendance était massivement frappée par le mongolisme, cinq mongoloïdes sur cinq enfants. Or, après la naissance de ses enfants, le père contracte une syphilis qu'il inocule à sa femme ! »

Quant à la tuberculose parentale elle n'est pas exceptionnelle non plus. Nombre d'auteurs l'ont observée (Langdon-Down, Muir, Fennell, Desgeorges, Hintze, Hultgren). Carrière parmi ses 65 observations cite 8 fois la tuberculose des deux géniteurs, 7 fois celle du père, 8 fois celle de la mère. Il arrive donc au pourcentage considérable de 17,5. Peu d'auteurs fournissent l'indication d'un pourcentage; mais celui-ci ne semble pas correspondre à l'opinion générale.

Van der Scheer ne trouve pour 79 malades que deux pères tuberculeux alors que pour 76 anormaux non mongoloïdes il en trouve 4 (à signaler qu'il ne fait pas mention de la tuberculose chez la mère). Il rencontre ainsi plus souvent la tuberculose paternelle chez les anormaux non mongoloïdes que chez les mongoloïdes, soit 2,3 %. Le pourcentage calculé d'après les chiffres de Turpin pour les père et mère de 38 mongoloïdes n'est que 3,9.

Donc, la tuberculose ne semble pas atteindre les parents des petits malades d'une façon significative.

L'alcoolisme serait peut-être plus fréquent que la tuberculose. Turpin l'observe dans 5 % de ses cas.

J. Keller dans 10 %. Van der Scheer le rencontre 10 fois chez 73 pères de mongoloïdes alors qu'il ne le rencontre que 4 fois chez les pères d'idiots non mongoloïdes. Ces chiffres sont assez élevés mais Pohlisch qui a étudié la descendance des toxicomanes ne signale pas le mongolisme.

Si on ne tient compte que des données numériques, syphilis, tuberculose et alcoolisme semblent occuper des places à peu près identiques dans l'étiologie du mongolisme. En tout cas, les opinions des divers auteurs, surtout en ce qui concerne la syphilis, sont remarquablement divergentes.

AGE DES GÉNITEURS. — Il est un autre point sur quoi elles le sont infiniment moins : l'âge avancé des parents qui a depuis longtemps attiré l'attention.

Shuttleworth sur 138 cas compte 11 % de mères âgées de moins de 30 ans, 51 % âgées de plus de 30 ans, 38 % âgées de plus de 40.

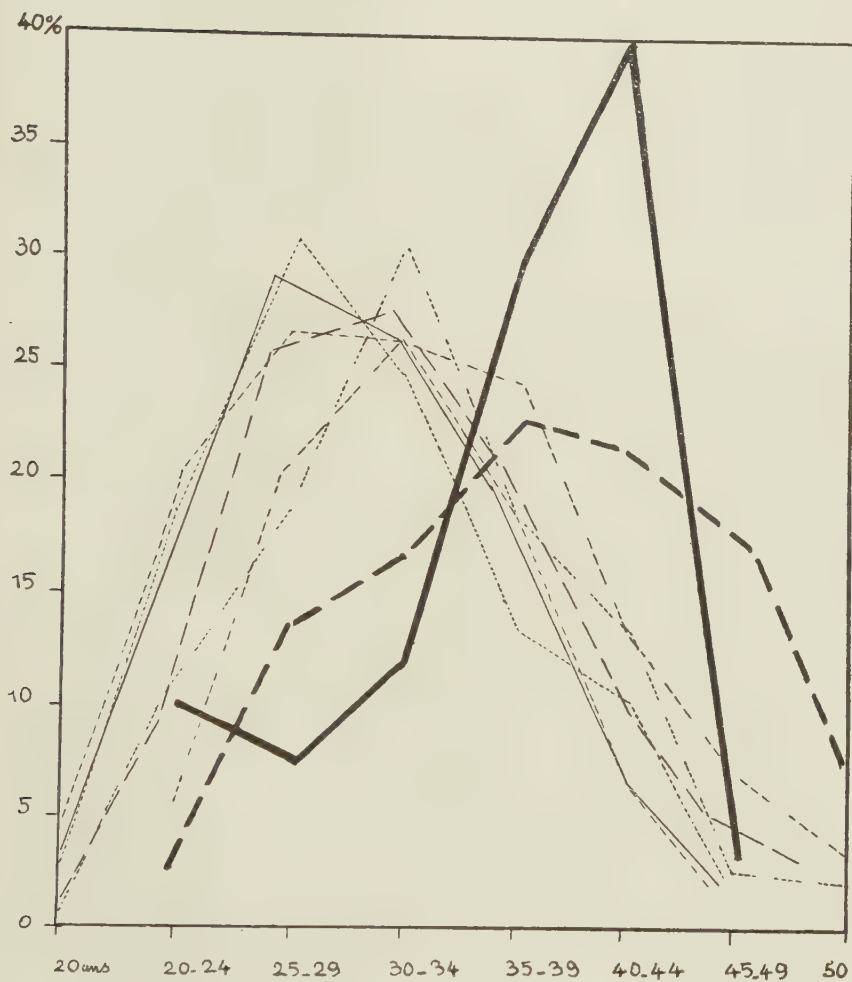
La plupart des mongoloïdes observés par Van der Scheer sont nés de mères de 35 à 49 ans et de pères également de 35 à 49 ans.

Bleyer situe le maximum des naissances entre la 35^e et 44^e années de l'âge des mères.

Les résultats de Stern, de Dollinger, de Rosanoff et Handy confirment ceux-ci.

Les études les plus complètes et peut-être les plus critiques sont celles de Bruno Schulz faites après celles de Van der Scheer et dans le même esprit. Celles-là comme celles-ci sont étayées par des graphiques particulièrement clairs.

POURCENTAGE DES NAISSANCES EN FONCTION DE L'ÂGE
DE LA MÈRE ET DE CELUI DU PÈRE



——— mères de mongoloïdes
 - - - - - pères de mongoloïdes
 (B. Schultz)
 ——— mères d'enfants normaux
 - - - - - pères d'enfants normaux
 (van der Scheer)

..... mères d'imbéciles
 - - - - - pères d'imbéciles
 (B. Schultz)
 mères de cyclothymiques
 - - - - - pères de cyclothymiques
 (B. Schultz)

Bruno Schulz considère dans 80 cas le pourcentage de naissance d'enfants mongoloïdes, à chaque âge des parents représenté par un quinquennaire. Pour les mères, le pourcentage est peu variable jusqu'à 36 ans, puis il croît brusquement, atteignant son maximum entre 40 et 44 ans. Ensuite, il fait une chute verticale. En ce qui concerne les pères, la courbe beaucoup moins aiguë croît jusqu'à 34 ans, passe par son maximum entre 35 et 44 ans, puis décroît sans grande brusquerie.

Donc, le plus grand nombre des mongoloïdes dans la statistique de Br. Schulz est né de parents âgés. Les mères ont pour la plupart entre 40 et 44 ans et les pères entre 35 et 44 ans.

Plus instructives encore sont les comparaisons entre l'âge des parents de mongoloïdes et l'âge des parents d'enfants normaux ou d'enfants anormaux non mongoloïdes.

Van der Scheer montre ainsi que le maximum des naissances de mongoloïdes se situe à un âge beaucoup plus avancé que le maximum de naissances d'enfants normaux, celui-ci étant entre 25 et 34 ans.

Les résultats de Turpin, de Bleyer, de Stern, de Rosanoff et Handy concordent avec ceux-ci.

Br. Schulz établit des comparaisons avec l'âge des parents de schizophrènes, d'épileptiques, de paralytiques, de cyclothymiques et d'imbéciles. Ces graphiques montrent très clairement que le maximum des naissances de mongoloïdes se place beaucoup plus loin sur l'abscisse que le maximum des naissances de tous les autres anormaux. Entre les diverses courbes

existent des différences qui seraient discutables mais la courbe du mongolisme diffère entièrement des autres.

Or, les graphiques de van der Scheer et ceux de Br. Schultz mettent en évidence un autre fait : on s'est demandé si le mongoloïde était l'enfant d'une mère âgée, ou celui d'un père âgé, ou celui de deux parents également âgés. Rien n'est éloquent à ce sujet comme les courbes établies par van der Scheer puis par Br. Schulz. Tandis que de 35 à 44 ans la courbe du nombre des naissances d'enfants mongoloïdes en fonction de l'âge des mères décrit un clocher très aigu, passe par un maximum bien tranché, la courbe en fonction de l'âge des pères décroît progressivement. Elle diffère peu de ce qu'elle est pour les pères d'enfants non mongoloïdes. On est en droit de penser que la petite différence provient seulement de ce que ces pères sont les époux de femmes relativement âgées. *Seul compterait alors l'âge de la mère.* C'est là un des faits étiologiques les plus importants. C'est un des plus constants parmi ceux qui concernent seulement la mère.

On est ainsi amené à ne plus considérer les deux géniteurs mais la mère seule. C'est surtout son âge avancé — du moins au point de vue obstétrical — qui la caractérise. Mais d'autres observations sont encore à signaler.

DYSFONCTIONNEMENTS ENDOCRINIENS. — La recherche s'impose chez elle des troubles génitaux. De ceux-ci, fait partie toute une série de dysfonctionnements

endocriniens, mais il ne nous semble pas légitime d'étudier isolément les troubles endocriniens de la fonction génitale. Actuellement, les idées régnantes conduisent à envisager le système endocrinien dans son ensemble.

L'attention a été attirée sur les dysfonctionnements thyroïdiens : J. Keller trouve un pourcentage de goîtres qui atteint 30,4 chez les mères de mongoloïdes contre 1,9 chez les mères d'idiots non-mongoloïdes : c'est l'affection qu'il rencontre le plus souvent.

Geyer cite certaines observations qui montreraient une insuffisance ovarienne; il considère 30 cas de mongoloïdes premiers-nés suivis de frères et sœurs normaux : les 30 mères avaient eu leur menstruation seulement après la 18^e année, peu abondante et irrégulière. Chez deux mères, les règles persistèrent jusqu'au 4^e ou 5^e mois de la grossesse. Elles racontaient qu'il n'en avait pas été de même pendant la gestation des enfants normaux. Portius constate que la puberté chez les mères de mongoloïdes se fait à un âge plus avancé que normalement.

MANŒUVRES ANTICONCEPTIONNELLES ; TENTATIVES D'AVORTEMENTS. — Pour certains auteurs le mongolisme aurait augmenté depuis quelques années mais on ne saurait trop rappeler qu'il est peut-être tout simplement mieux connu. Stöltzner fut frappé de ce que cette diminution coïncidait avec la diminution volontaire du chiffre des naissances. Lenz liait les deux faits.

Fecht a communiqué récemment l'observation de 5 enfants mongoloïdes ou malformés dans cinq familles saines où on aurait employé des moyens chimiques anticonceptionnels.

Hanhart voit un argument qui appuierait les suppositions de Lenz dans le fait que le mongolisme est relativement rare dans les vallées de la Suisse où les pratiques anticonceptionnelles ne sont pas encore répandues. Mais nombre d'auteurs ne partagent pas cette opinion. Stern a pu observer 5 cas où les parents n'avaient pas utilisé de tels moyens avant la naissance de l'enfant. Vaillant n'obtient que 25 fois des aveux sur 82 cas (on sait à quel point il faut se montrer méfiant dans l'interprétation de tels aveux). Schroeder, sur 57 cas obtient 36 fois une réponse négative. Doxiades et Portius interrogent 60 parents de mongoloïdes. Dans 30 % des cas, ils obtiennent des aveux. Dans 3 cas, il s'agit de moyens chimiques.

Nous devons citer et commenter un travail du professeur Mayerhofer (de Zagreb) qui s'est livré à une enquête intéressante : il a recherché quelle est la proportion respective des mongoloïdes dans les villes et à la campagne. Sur 54 mongoloïdes observés par lui à la Clinique pédiatrique de Zagreb, il trouve une proportion beaucoup plus grande de premiers-nés mongoloïdes à la ville qu'à la campagne : 1 premier-né pour 2,25 mongoloïdes à la ville, 1 pour 4 à la campagne. Il en conclut que la fréquence plus grande des premiers-nés mongoloïdes à la ville provient de ce que, dans les milieux urbains, les curettages pratiqués dans un but d'avortement volontaire sont

beaucoup plus fréquemment employés qu'à la campagne. En effet, il attribue au curettage une influence considérable dans la production du mongolisme. Il ne s'explique pas très complètement sur ce qui concerne les mongoloïdes derniers-nés ou nés tardivement. On est en droit de supposer que le curettage n'est pas le facteur unique de l'anomalie. Mais pour les premiers-nés, Mayerhofer pense que, dans certains couples, les conditions psychologiques, sociales ou financières les conduisent au moins dans les premiers temps du mariage, à ne pas désirer avoir d'enfant. On a donc recours à des pratiques anticonceptionnelles. Toutefois si malgré ces tentatives plus ou moins répétées d'avortements, une grossesse survient, il peut en résulter la naissance d'un enfant mongoloïde : car la muqueuse utérine n'est pas encore guérie après le curettage. Il dit quelque part, qu'on peut cureter des œufs sains et que des mongoloïdes naissent ensuite. Mais comme, lorsqu'il s'agit de tentatives d'avortement, il n'est pas facile d'apporter une preuve catégorique de l'importance de ce facteur, c'est un médecin de famille, ayant su gagner la confiance des époux, qui peut obtenir les aveux concernant l'emploi des moyens anticonceptionnels, physiques, chimiques ou chirurgicaux. En vérité, il s'agit de présomption, non de certitude. Il est en tout cas intéressant de citer cette opinion. Il convient cependant de distinguer. Peut-être l'idée d'une influence funeste d'un curettage permet-elle d'expliquer l'apparition de mongoloïdes chez des premiers-nés, tandis que pour les grossesses tardives, ou les derniers-nés, il faut

incriminer une disposition défectueuse de la muqueuse utérine, résultant de grossesses répétées et ne permettant pas une implantation, puis une nutrition favorables de l'œuf normalement fécondé. L'opinion de Mayerhofer mérite en tout cas d'être prise en sérieuse considération : elle a une portée pratique étendue.

AFFECTIONS GYNÉCOLOGIQUES. — Sur les affections gynécologiques proprement dites, la littérature nous fournit peu de renseignements.

En ce qui concerne les affections chroniques, on peut tirer quelques conclusions d'ailleurs hasardeuses du travail de J. Keller : outre le goître et l'hydramnios, les affections les plus fréquentes chez les mères des mongoloïdes, en tout cas, celles qui sont nettement plus fréquentes chez ces mères que chez celles des enfants normaux, sont les néphropathies, les cystites et pyélites, les « affections génitales » dont il ne précise pas autrement la variété. Sans vouloir faire dire à la grande fréquence de ces affections plus que n'en a exprimé J. Keller, il convient de retenir leur chiffre élevé. En outre, on doit se souvenir que très souvent les néphropathies, pyélites et cystites font, chez la femme, partie d'un tableau d'infections chroniques des voies génitales.

Schroeder fit des recherches sur la fréquence des affections gynécologiques chez les mères des mongoloïdes. Il constata que sur 97 mères interrogées 17 (17,5 %) avaient eu des hémorragies sérieuses au cours de la grossesse. Ce nombre tire sa valeur de ce

qu'il est comparé avec celui correspondant chez 248 sujets normaux, soit 1 %. Dans 26 % des cas, il y avait déchirure de l'utérus ou ptose, contre 5,5 % chez les mères d'enfants normaux. Ces hémorragies d'ailleurs ont une signification autre que celle qu'il faut attribuer aux affections gynécologiques en général puisqu'elles sont propres à la gestation de l'enfant mongoloïde.

Elles ne sont d'ailleurs pas seules à troubler cette dernière.

MAUVAIS ÉTAT DE LA MÈRE PENDANT LA GROSSESSE. —

La littérature fournit nombre d'observations de grossesses sans incidents ayant eu pour fruit un mongoloïde. Mais bien souvent, il n'en est pas ainsi, soit que la grossesse ait été pathologique, soit plus souvent encore, qu'elle ait été troublée par des faits anormaux n'entrant pas dans le cadre habituel des grossesses dites pathologiques.

A ce propos, van der Scheer observe 26 fois une maladie de la mère pendant la gravidité. Mais pour 76 enfants normaux, 28 fois, les mères ont été malades. La comparaison est impressionnante. Cependant, d'autres statistiques, quoique n'offrant pas l'appoint d'une comparaison, sont faites de nombres assez éloquents et s'opposent à celles-ci. Telle celle de Muir. D'ailleurs, dès 1876, Mitchell invoquait le mauvais état de la mère pendant la grossesse. Nombre d'auteurs l'ont fait par la suite. On a peu de précision sur ce qui caractérise ce « mauvais état ».

Outre les hémorragies citées par Schroeder et par Comby, les vomissements relevés par ces derniers, il faut retenir que Stöltzner fouillant minutieusement les antécédents maternels de trois mongoloïdes observent dans les trois cas un tableau d'hypo-thyroïdie. Dollinger estime qu'au contraire un peu d'hyperthyroïdie n'est pas rare au cours de la grossesse. L'opposition est peut-être plus apparente que réelle car en présence d'une dysendocrinie, on ne saurait être assez prudent pour conclure à l'hyper ou à l'hypo-fonctionnement.

On est frappé de ce que nombre de médecins ne parlent pas seulement de troubles physiques au cours de la grossesse, mais de troubles physiques et psychiques, ne séparant guère les uns des autres. L'idée de trouble d'ailleurs, se précise chez beaucoup en celle de choc.

Muir observe dans la moitié des cas un ennui ou une peur. Bourneville paraît attacher une grande importance au choc, puisque pour lui les émotions, les traumatismes, occupent une place importante dans l'étiologie de la maladie. Comby insiste sur les chagrins et les émotions de la mère. Zubizzareta observe 50 fois sur 100 des troubles physiques et psychiques pendant la grossesse. De tels phénomènes sont encore signalés par Frezyl, Covalski, Seris, Milhit. Carrière sur 65 observations (in Dop) pour 39 grossesses sans incident, en note 15 avec misère, 20 avec émotions, 4 avec traumatismes, 12 avec maladies diverses intercurrentes.

A ce point de vue, serait intéressante une enquête sur la fréquence du mongolisme avant et après la

guerre de 1914. Mais on ne la peut mener avec précision. On note cependant que dans les pays restés hors du conflit, le mongolisme fut aussi fréquent que dans ceux qui y entrèrent. D'autre part, dans des villes ayant subi des bombardements, telles Paris, Londres, le nombre des mongoloïdes ne s'est pas trouvé supérieur à ce qu'il était en temps de paix. En tout cas, si on a été frappé par la présence de troubles physiques et psychiques au cours de la grossesse, l'absence de données très précises empêche de conclure.

Chez certains auteurs, se fait jour une notion intéressante : dès 1908, Block signale qu'un accident a pu retentir sur le fœtus au commencement de la grossesse : maladie ou émotion éprouvée par la mère. André Colin parle d'un traumatisme des premiers mois de la grossesse.

Or, si un trouble prend place dans l'étiologie d'une maladie, le temps où il est survenu est au moins aussi important à considérer que sa nature.

RÖENTGENTHÉRAPIE. — C'est surtout cette notion de temps qui fait la valeur des observations de mongoloïdes survenant comme fruit d'une grossesse irradiée à son début.

Apert et Kergomant citent le cas d'une femme ayant subi 17 séances de rayons X jusque dans le cours du troisième mois : l'enfant né de cette grossesse était atteint d'un mongolisme atténué.

Zappert publie l'observation d'une jeune femme qui, pour aménorrhée totale, subit pendant une dizaine de jours des séances de rayons X. Sept mois après,

exactement, elle accoucha, à terme, d'un enfant mongoloïde. Mais ce cas se trouve isolé au milieu des 21 cas rassemblés par Zappert. Les 20 autres grossesses ont donné des fruits atteints de microcéphalie, de microphthalmie, de microphalangie, en somme d'anomalies diverses du développement, mais pas de mongolisme.

D'autres cas isolés ont été rapportés par Schwab, par Schreiber.

On ne peut donner à l'influence de la roentgenthérapie une grande place dans l'étiologie du mongolisme, mais il n'en faut pas moins retenir le fait que lorsque le rayonnement X atteint le produit de la conception ou le lieu de son développement, de telle sorte qu'il semble être une cause de mongolisme, cela se fait dans les trois premiers mois de la grossesse (cas d'Apert et Kergomant) et peut-être, plus précisément vers la fin du deuxième mois (cas de Zappert).

HYDRAMNIOS, OLIGAMNIOS. — Il serait utile de savoir si le mongoloïde est né d'une grossesse oligamniotique ou hydramniotique. Malheureusement, la documentation est rare parce que difficile à établir. Quelques chiffres ont été donnés, contradictoires, dans les thèses de J. Keller et de Weschler (Paris, 1934).

Le premier sur 23 cas de mongolisme en trouve 4 s'accompagnant d'hydramnios alors que parmi 316 enfants normaux 5 seulement sont nés de grossesses hydramniotiques.

Sur 25 cas, Weschler dit avoir observé un seul cas d'hydramnios et le reste d'oligamnios. On peut ce-

pendant penser qu'un cas d'hydramnios sur 25 c'est déjà beaucoup. En outre, il est difficile d'évaluer, lors de l'accouchement, la quantité de liquide amniotique. Cependant, il est probable qu'on laisse souvent passer l'oligamnios alors que l'hydramnios attire l'attention au cours des divers examens pratiqués sur la femme enceinte ou sur la femme en travail.

D'ailleurs, la contradiction ne peut être qu'apparente. En somme hydramnios et oligamnios ne s'opposent pas tout à fait puisqu'ils signent tous les deux, quoique de façon différente, une maladie de l'amnios.

DYSTOCIES. — Cette insuffisance ou cette trop grande abondance de liquide sont peut-être cause des dystocies qui terminent la gestation de l'enfant mongoloïde. L'accouchement, en effet, est quelquefois difficile, le travail traînant en longueur, la tête s'acommodant mal. Mais de telles difficultés surgissent presque toujours quand la présentation est de volume insuffisant et de forme anormale : c'est le cas pour la tête du mongoloïde. A sa petitesse et à sa brachycéphalie, doivent être imputés les dystocies qui accompagnent son passage. Mais la dystocie ne saurait être rendue directement responsable de la maladie : la conformation spéciale de la tête est de beaucoup antérieure à la naissance.

En résumé, on voit que ceux qui ont poussé des investigations chez les géniteurs du mongoloïde ont

relevé une foule d'observations variées et intéressantes.

Nous avons dit ce qu'on est en droit de penser de la consanguinité.

Les tares physiques, mentales et surtout psychiques ont été assez souvent signalées.

La syphilis, la tuberculose, l'alcoolisme, s'ils ne sont pas constants ne sont pas rares.

Certains auteurs affirment la fréquence des troubles génitaux.

La grossesse quelquefois normale est bien souvent aussi traversée par des chocs physiques ou psychiques.

Quelques observateurs insistent sur l'apparition de ces troubles au début de la grossesse, spécialement entre la 6^e et la 8^e semaine.

Mais tous ces faits semblent secondaires à côté d'un autre, beaucoup plus constant, beaucoup plus frappant et, en tout cas, bien mis en évidence à l'heure actuelle : la mère est d'âge obstétricalement avancé.

CHAPITRE III

LA FRATRIE

Par ce terme de « fratrie » on désigne en génétique l'ensemble des produits de conception d'un couple.

LA GÉMELLITÉ. — Si un frère jumeau n'est dans certains cas qu'un frère, dans d'autres il est quelque chose de plus. C'est pourquoi son étude doit prendre une place spéciale dans celle de la fratrie.

Elle a donné lieu à de nombreux travaux. Citons ceux d'Orel, ceux de Bauer, de Brousseau, de Lahdensuu, citons les noms de Lapage, Mac Léan, Halbertsma. Récemment M. Péhu inspira une thèse sur « Le mongolisme chez les jumeaux » (Thèse de Viaud, Lyon 1935). Les diverses observations jusqu'alors publiées y sont étudiées. Nous nous contenterons d'un bref aperçu sur les faits exposés, faits bien acquis à l'heure actuelle.

Les observations rassemblées dans ce travail sont celles de :

12 paires de jumeaux du même sexe, tous deux mongoloïdes.

7 paires étant sûrement univitellins.

5 paires étant seulement de même sexe sans qu'on ait eu des précisions sur le placenta.

28 paires de jumeaux de sexe différent donc bivitellins, dont un seul est mongoloïde.

14 paires de même sexe et bivitellins, dont un seul est mongoloïde.

10 paires de même sexe dont un seul est mongoloïde.

(Nous ne relevons pas les cinq cas douteux).

Dans tous les cas où les jumeaux sont sûrement univitellins, les deux enfants sont mongoloïdes, dans tous les cas où ils sont sûrement bivitellins, un seul des deux est mongoloïde.

D'autre part, le rapport du nombre des jumeaux, tous les deux mongoloïdes au nombre des jumeaux dont un seul l'est, se trouve égal au rapport généralement admis comme étant celui du nombre des univitellins au nombre des bivitellins, soit $1/5$.

Donc, on peut admettre que dans tous les cas l'univitellinité se traduit par le mongolisme des deux jumeaux et la bivitellinité par le mongolisme d'un seul.

C'est ce que confirment les travaux de Lahdensuu qui d'ailleurs voit dans ces faits un argument en faveur de l'hérédité.

D'autre part, il serait intéressant de connaître les affections qui ont pu atteindre le jumeau fraternel. On a peu de renseignements là-dessus. Citons le cas de Gautier et Coeytaux : il s'agit de deux jumelles bivitellines, dont l'une est mongoloïde et l'autre normale mais un peu hypotonique. Particulièrement in-

téressant est le cas de Lapage : deux jumeaux de même sexe (pour qui le diagnostic d'uni ou de bivittellinité n'a pas été porté) sont l'un mongoloïde, l'autre achondroplase.

LA GRANDEUR DE LA FRATRIE. — La fratrie dans laquelle naît le mongoloïde comprend-elle peu ou beaucoup d'enfants ? On a peu écrit sur ce sujet. Rosanoff et Handy comparent (in Keller) le nombre d'enfants issus de mères ayant eu un mongoloïde au nombre d'enfants issus de mères n'ayant pas eu de mongoloïde, les unes et les autres considérées au même âge.

— Les premières, soit 800 mères (chiffre emprunté à la statistique de Brousseau) ont 3.252 enfants.

— Les secondes, soit 800 mères de la population moyenne des U.S.A. en ont 4.393.

C'est-à-dire qu'au même âge, les mères de mongoloïdes ont un nombre d'enfants qui se chiffre par 4,062, donc moins que les mères d'enfants non mongoloïdes pour qui le nombre correspondant est de 5,049. Doit-on souligner que les résultats obtenus n'ont de réelle valeur que si, mongoloïdes et non-mongoloïdes sont examinés dans une même région. à tout le moins par un même auteur ? Bauer, cité par Lahdensuu, ne partage pas l'avis de Rosanoff et Handy puisqu'il pense que le mongolisme se montre plus souvent dans les familles nombreuses.

Bruno Schulz qui a fait des études comparées sur des familles comprenant, ou non, un malade, n'établit pas le nombre d'enfants des unes et des autres fratries et ne fait pas de comparaison. Cependant,

on peut se servir de ses chiffres pour faire un calcul établissant que les fratries où se trouve un mongoloïde comprennent en général une moyenne d'enfants égale à 4,56, alors que pour les fratries où ne se trouve pas de mongoloïde le nombre moyen d'enfants est supérieur à 6 : 6,7 pour des sujets atteints d'artério-sclérose, 6,6 pour des imbéciles, 6,3 pour des paralytiques.

Donc, si on a parlé quelquefois de grossesses multiples (Comby, Bourneville, Bauer) une telle opinion ne doit être admise que prudemment puisqu'elle s'oppose aux quelques chiffres précis que fournit la littérature, et auxquels, jusqu'à plus ample informé, nous ferons confiance.

Certains auteurs ont émis l'idée que lorsqu'un couple a mis au monde un mongoloïde, il est bien possible que pour des raisons psychologiques, il s'arrête volontairement de procréer. On peut tout de même penser que le couple qui a engendré un imbécile aurait aussi quelques raisons d'arrêter là sa descendance; quoique l'imbécilité ne soit peut-être pas décelable d'aussi bonne heure que le mongolisme et quoique, l'imbécilité paraissant au public moins mystérieuse que le mongolisme, il s'en effraie peut-être moins.

RANG OCCUPÉ PAR LE MONGOLOÏDE DANS LA FRATRIE. — Nombre de médecins sont d'avis que le mongoloïde s'inscrit un des derniers dans la série des enfants d'une fratrie. ,

Schuttleworth sur plusieurs centaines de cas trouve le mongoloïde à cette place un nombre de fois égal

à 63,5 %; Van der Scheer, sur 336 cas, un nombre égal à 56 %; Orel à 59 %; Pennachetti à 65 %; Lapage à 65 % pour 52 cas; Hultgren à 56 % pour 41 cas; Leeper à 56 % pour 98 cas.

Mais tel n'est pas l'avis de tous les auteurs puisque certains trouvent parmi les mongoloïdes un nombre de premiers-nés non négligeable.

Macklin sur 275 cas, trouve 28 % de premiers-nés; Still, sur 420 cas, 15 %; Orel, sur 95 cas, 22 %; Macklin compte 69 % de ses mongoloïdes dans les premiers rangs de la fratrie et 67 % dans les autres rangs; Lahdensuu rapporte que sur 174 cas (il ne donne pas d'autres explications) 28,3 % des mongoloïdes sont des premiers-nés.

Mais Bruno Schulz fait remarquer que dans le nombre total, plus y a de fratrie de 4 et moins de 4 enfants, plus on a de chances de trouver le mongoloïde aux premiers rangs de la fratrie. Pour lui, les données de Macklin ne peuvent mener qu'à une conclusion : le mongoloïde ne prend pas fatalement place dans les derniers-nés.

Le même auteur considère le rang occupé par ses 80 malades dans les 80 fratries de diverses grandeurs qu'il a pu observer. Ayant compté le nombre des mongoloïdes pour les fratries d'une certaine grandeur, il calcule quel serait le chiffre des mongoloïdes derniers-nés si la maladie était répartie également sur chaque rang.

Il compare au nombre des mongoloïdes derniers nés trouvés en réalité : toujours le nombre donné par l'expérience est supérieur à celui qui est trouvé par

le calcul. Quant au chiffre des premiers nés. il est inférieur. L'auteur, à ce sujet, dresse un tableau que nous reproduisons ci-dessous, simplifié. Il en a dressé de semblables pour diverses autres affections : celui établi pour le mongolisme reste différent des autres et bien particulier.

TABLEAU MONTRANT QUE LE MONGOLOÏDE EST SOUVENT
UN DERNIER-NÉ

grandeur des fratries	Nombre total de mongoloïdes pour chaque grandeur	Nombre de mongoloïdes qu'on trou- verait à cha- que rang de la fratrie si le mongolis- me était éga- lement réparti	Nombre de dernier-nés mongoloïdes trouvés en réalité	Nombre de premier-nés mongoloïdes
1 enfant	5			7
2 enfants	18	9	11	1
3 —	9	3	6	1
4 —	13	3,2	8	
5 —	7	1,4	4	
6 —	8	1,3	4	
7 —	8	1,1	7	
8 —	3	0,4	2	
9 —	4	0,4	3	
10 —	3	0,3	3	
11 —	1	0,1		
12 —	1	0,1		
13 —				
14 —				
15 —				
16 —	1	0,1	0,8	

D'après Bruno Schultz.

Mais on est en droit de se demander si cette place prise à la fin de la fratrie par le mongoloïde n'est pas, en relation directe avec l'âge avancé de la mère à la naissance du malade. C'est en tous cas l'avis de Penrose. Il est difficile de l'appuyer sur un raisonnement précis. Il paraît cependant logique.

Aussi, on peut affirmer que le rang occupé par le mongoloïde dans la fratrie est très souvent le dernier, mais de ce fait, on ne doit pas tirer de conclusions trop étendues.

DURÉE DE L'INTERVALLE S'ÉCOULANT ENTRE LES NAISSANCES. — On a montré que souvent l'intervalle qui sépare la date de naissance d'un enfant mongoloïde de la date de naissance de son frère précédent est anormalement long.

Les premiers travaux faits à ce sujet sont ceux de Dollinger et ceux de Van der Scheer. Steinen considère le mongoloïde, dans 55 % des cas, comme un tardillon séparé des autres par un intervalle de 7 à 15 ans.

Mais pour apprécier correctement la valeur des recherches, il faut se souvenir que l'intervalle séparant les naissances croît avec l'âge de la mère. J. Keller, dans sa thèse, appuie cette affirmation de chiffres précis :

- pour les mères de moins de 30 ans, l'intervalle moyen est de 2 ans;
- pour les mères de 30 à 35 ans, l'intervalle moyen est de 4,25;

— pour les mères de 35 à 40 ans, l'intervalle moyen est de 5,8;

— pour les mères de 40 ans et plus, l'intervalle moyen est de 8,3.

C'est pourquoi sont précieuses les recherches de van der Scheer qui, chez des mères toutes âgées de plus de 40 ans, compare la durée de l'intervalle qui sépare, chez 91 mongoloïdes derniers nés, la naissance du malade et celle de son frère précédent, et d'autre part, le temps qui sépare la naissance d'enfants normaux : les plus longs intervalles sont beaucoup plus fréquents pour le mongoloïde que pour le normal.

Cependant, la longue durée n'est pas la règle. Dans 94 fratries où est survenu un mongoloïde garçon, van der Scheer compte 8 mongoloïdes, enfants uniques ou premiers-nés, 63 fois un intervalle de moins de 5 ans et 23 fois un intervalle de plus de 5 ans. Dans 109 fratries comprenant une fille mongoloïde, il compte 18 enfants uniques ou premiers-nés, 64 intervalles de moins de 5 ans et 27 de plus de 5 ans.

Benholdt compare aussi des mères de mongoloïdes et des mères d'enfants atteints de tuberculose, les unes et les autres âgées de 40 ans. On trouve un intervalle :

— de 2 à 4 ans 5 fois chez les 1^{res}, 4 fois chez les 2^{es};

— de 5 à 7 ans 2 fois chez les 1^{res}, 3 fois chez les 2^{es};

— de 7 à 8 ans 5 fois chez les 1^{res}, 3 fois chez les 2^{es};

Il conclut que le long intervalle entre les naissances n'a pas d'influence sur la genèse du mongolisme.

Cependant, si ces observations s'opposent à celles de van der Scheer, on est en droit de tenir compte de ce que le matériel de Benholdt est moindre que celui de van der Scheer.

Une question maintenant doit être posée : quelle est la qualité de cette fratrie, par quelles malformations ou par quelles maladies est-elle atteinte ?

LE MONGOLISME FAMILIAL. — On s'est demandé si plusieurs cas de mongolisme peuvent se rencontrer dans une même fratrie. De tels cas publiés par Babonneix, Macklin, Siegert, Stern, Tatafiore montrent des familles où deux et même trois enfants sont atteints. Nous avons déjà cité l'observation de MM. Péhu et Gaté : 5 enfants d'un même couple, mongoloïdes tous les 5.

Lahdensuu expose un cas intéressant de mongolisme familial chez deux demi-frères issus de la même mère. Relevons que les deux demi-frères le sont par leur mère. Il en est de même pour un cas de mongolisme chez des demi-frères recueillis par Br. Schultz.

ANOMALIES, MALFORMATIONS. — Certaines anomalies qui souvent font partie du tableau clinique du mongolisme, se retrouvent chez les frères et sœurs avec une fréquence remarquable. Dans les 80 fratries qu'il a examinées, Br. Schultz note 18 cas de hernies. Chez le même auteur on relève aussi 3 cas d'hyperlaxité. Il note 7 fois des anomalies diverses qui sont : l'épicanthus, l'incurvation du petit doigt, la langue plicaturée. Il n'en va pas de même pour les demi-frères

et sœurs chez qui l'auteur ne relève aucune de ces malformations.

Turpin et Caratzali ont été frappés par la fréquence de la langue plicaturée; elle atteint $5,4 \% \pm 2,3 \%$, au lieu du chiffre normal de 1,3 que, disent-ils, ils ont rencontré aux écoles communales des Buttes-Chaumont. Ils notent aussi (sans d'ailleurs faire de rapprochement) 2 cas d'hypermétrie.

Quant aux autres malformations, celles n'ayant apparemment pas de liens avec le mongolisme, elles seraient pour ces auteurs assez fréquentes : un cas d'imperforation anale, un cas de cryptorchidie, un cas de micromélie unilatérale avec pied bot du même côté, un cas de bec de lièvre.

Les troubles de croissance ne seraient pas rares : trois cas de débilité congénitale, trois cas d'athrepsie chez des enfants au sein, trois cas d'hypothrepsie et sept d'hypothrophie.

Au point de vue psychique ou mental, Br. Schultz ne note qu'un seul cas d'arriération.

Cependant Turpin et Caratzali considèrent que sont relativement fréquents les troubles du développement neuro-psychique : chez trois enfants, fonction du langage retardée, chez deux autres arriération intellectuelle.

De cette documentation réduite on peut cependant tirer un enseignement, c'est que ne sont pas rares, chez les frères et sœurs du mongoloïde, certaines malformations dont est souvent porteur le malade lui-même, tels l'hyperlaxité et les hernies, l'épican-

thus et l'incurvation du petit doigt et telle surtout la langue plicaturée.

FAUSSES-COUCHES, MORT-NÉS. — Mais l'ensemble des produits de conception issus d'un couple ne comprend pas seulement les enfants nés vivants, il y a aussi des mort-nés, des fausses-couches.

Or, l'attention a été attirée sur leur fréquence dans les fratries comprenant un mongoloïde. Van der Scheer constate semblables accidents dans 108 fratries sur 257, soit 42,2 %. Soit sur 1.657 enfants, 206 avortements et 38 mort-nés. Le chiffre certes est fort, mais il l'est tout autant, d'après les données de van der Scheer, pour les autres déficiences mentales. C'est ce que confirment les travaux d'Orel, Strucovskaja, Stern.

J. Keller relève que 10 % des mères de ses mongoloïdes ont eu des fausses-couches, des mort-nés ou des prématurés. Dans un cas particulier, il n'y a eu de tels produits, jamais de normaux. Il établit la même moyenne pour 916 mères de non-mongoloïdes : elle est de 8,62, donc pas très inférieure à la précédente.

Les chiffres trouvés par Turpin sont supérieurs à ceux de van der Scheer. Le nombre des fausses-couches est de 14,7 % du chiffre des naissances. La mortalité est de 4,4 %. Le chiffre des naissances létales est donc de 19,1 %. Cet auteur constate en outre que les naissances avant terme atteignent un pourcentage de 6,5 %, alors qu'en France il est en moyenne de 1,8. Il fait encore remarquer que la mortalité, au

cours de la première année, s'élevant à 17,2 % est deux fois plus forte que pour la moyenne de la population.

★★

En résumé, le mongoloïde ne semble pas appartenir à une famille particulièrement nombreuse.

On peut le rencontrer à chaque rang de la fratrie, mais il est très souvent un des derniers à naître.

Quelques auteurs ont remarqué qu'un intervalle anormalement long sépare la naissance du mongoloïde et celle du précédent enfant.

La fratrie du malade est fréquemment atteinte d'anomalies diverses.

Elle est atteinte par la morti-natalité dans une proportion notable.

Particulièrement intéressante et surtout utiles sont les études faites à propos des jumeaux : elles montrent que lorsque ceux-ci sont univitellins les deux enfants sont mongoloïdes, lorsqu'ils sont bi-vitellins, un seul est mongoloïde.

CHAPITRE IV

LA FAMILLE

La recherche des maladies ou malformations rencontrées dans la parenté du mongoloïde a suscité nombre de travaux. Instructifs en eux-mêmes, ces travaux nous permettent aussi de compléter utilement les notions que nous avons sur la fréquence de ces maladies et malformations chez les géniteurs, chez les frères et sœurs du mongoloïde.

MONGOLISME FAMILIAL. — On s'est demandé si plusieurs cas de mongolisme peuvent se rencontrer dans une même famille. De tels cas ont été publiés, cas isolés, par divers auteurs et enfin une série de 5 cas par Br. Schultz.

Au point de vue fréquence, la statistique de Schutt-leworth compte deux cas de mongolisme familial sur 350 familles, soit 0,57 %; celle de Scheer 7 cas sur 338 familles, soit 2,07 %; celle de Br. Schultz, 5 cas sur 80 familles soit 6,25 %. Van der Scheer oppose le résultat de cette recherche au résultat de recherches semblables faite dans des familles comprenant un idiot non mongoloïde. Il trouve alors 14 familles sur 160 où se rencontrent, outre le malade, un ou

plusieurs idiots, soit 18,42 %. Nous nous permettrons de ne faire que très prudemment la comparaison. L'ensemble des « déficiences mentales, non mongoloïdes » comprend peut-être toute une série de déficiences individualisables autant que le mongolisme : c'est sur chacune d'elles que pour être indiscutable devrait porter la comparaison.

Si le pourcentage donné par Br. Schultz est de beaucoup le plus élevé, c'est très vraisemblablement parce qu'il est le résultat des recherches les plus poussées qui aient été faites sur la question.

Cet auteur a rencontré le mongolisme une fois chez un demi-frère du côté maternel, une fois chez des petits-cousins du côté paternel, une fois chez des oncles et tantes du deuxième degré paternel et chez des cousins et cousines du deuxième degré (une fois du côté maternel, une fois du côté paternel).

Les données qu'on peut puiser dans la littérature ne sont pas assez importantes pour qu'une étude semblable soit faite à propos des cas frustes et vienne compléter celle-ci. Mais il est permis de faire une place à part à certaines malformations qui semblent liées plus spécialement au mongolisme.

MALFORMATIONS DANS LA FAMILLE. — Sur 259 familles, van der Scheer observe 25 cas de malformations et le quart des cas, c'est-à-dire 6, est constitué par des malformations cardiaques, de beaucoup les plus fréquentes. Mais l'incurvation du petit doigt n'est noté qu'une fois (on peut supposer qu'il est difficile d'avoir des précisions sur l'existence d'un si

petit signe parmi les membres d'une famille). Si on ne compte plus seulement l'incurvation du petit doigt mais le nombre total des malformations digitales (syndactylie et polydactylie) il est représenté par un nombre relativement élevé : 4. Quant au chiffre total des malformations des extrémités, il est de 7. 7 cas de malformations des extrémités, 6 cas de vices congénitaux du cœur, tandis que les autres malformations se chiffrent le plus souvent par 1, quelquefois par 2, une fois par 3; voilà qui peut paraître significatif. Mais il faut se garder de conclure puisqu'on n'a pas comparé ces chiffres. Les malformations des extrémités d'une façon générale, sont peut-être bien les plus fréquentes, du moins parmi celles compatibles avec la vie, Il semble pourtant qu'on doive retenir le chiffre des cardiopathies congénitales.

Les études si complètes de Stemmler et Br. Schultz ont permis à ce dernier de signaler 8 cas d'épicanthus chez les 2.133 membres examinés de ces 80 familles, soit 0,28 %. Mais d'après Martin, ce signe s'observe chez 6 % des Münichois au-dessous de 20 ans.

Ce même auteur note 20 fois la langue plicaturée, 5 fois l'incurvation du petit doigt, et en tout 24 fois une malformation digitale. L'hyperlaxité est notée 18 fois, une hernie inguinale 10 fois, une hernie ombilicale 27 fois (dans 9 cas les sujets étaient en même temps porteurs de hernies ombilicales et inguinales).

Parmi les autres malformations se rencontrent, cités par van der Scheer et par Br. Schultz, le bec-de-lièvre, l'occlusion du conduit auditif, le spina bifida, l'imperforation anale, l'absence de cou, le pied bot,

la raideur congénitale, l'absence d'un œil, l'hydrocéphalie, le thorax en entonnoir, la microcéphalie, la luxation congénitale de la hanche, le strabisme, le ptosis, l'anencéphalie, l'ectopie vésicale. La scoliose (Buckel) est particulièrement fréquente. Ne doit-on pas rapprocher cette anomalie, qui d'ailleurs est plus une déformation qu'une malformation, de l'insuffisance musculaire ?

D'après les chiffres que donne Br. Schultz, le nombre total des malformations diverse est de 50 alors que le nombre des malformations que nous avons cru pouvoir considérer comme plus proches du mongolisme est de 125 soit 1,6 % contre 4,03 %.

AFFECTIONS NEURO-PSYCHIATRIQUES DANS LA PARENTÉ.

On a parlé depuis longtemps, à propos du mongolisme d'hérédité nerveuse. Still, Bourneville, Fennel, l'invoquent. Dès 1905, dans le service de Bourneville, Desgeorges note que la famille comprend des obsédés, des idiots, des épileptiques, des sourds-muets, des suicidés. D'autres auteurs nient une telle hérédité.

Nous avons vu que les anomalies neuro-psychiques ne sont pas rares chez les frères et sœurs du mongoloïde et chez les père et mère. C'est encore aux chiffres de Stemmler et de Br. Schultz que nous recourons pour avoir des précisions. Ces auteurs ont observé dans la parenté du mongoloïde 10 idiots, 36 imbéciles, 21 débiles, 68 arriérés (les recherches n'ont pu être faites dans la parenté éloignée pour les arriérés). Ils ont étudié avec exactitude la répartition

de ces différentes anomalies mentales sur les divers degrés de parenté. Comme ils ne donnent que pour la parenté proche le nombre de sujets sur lesquels ont porté les études, nous ne tiendrons compte que des proches parents.

RÉPARTITION DES DÉFICIENTS MENTAUX PARMI
LES PARENTS DU MONGOLOÏDE

		Pourcentage de déficients mentaux imbéciles, (idiots, débiles)		
		%		
Mère	5		Cousins et cousines	
Père	6,2		du côté maternel	0,82
Frères et sœurs . . .	0		Cousins et cousines	
demi-frères et sœurs	0		du côté paternel . .	1,3
Oncles et tantes du			Leurs enfants (côté	
côté maternel . . .	2,1		maternel)	3,5
Oncles et tantes du			Leurs enfants (côté	
côté paternel . . .	2,1		paternel)	0,8
Demi-frères des pa-			Neveux et nièces . .	0
rents	0			

Pourcentages calculés d'après les données de Bruno Schultz.

C'est donc chez le père et la mère du mongoloïde que se rencontrent le plus d'anormaux, puis chez les oncle et tante, enfin chez les cousins et petits-cousins (il faut noter que parmi les 5 cas trouvés chez les petits-cousins du côté maternel, 4 appartiennent à la même famille).

Dans la parenté du côté paternel, se rencontre un pourcentage de 1,7 anormaux, du côté de la mère, de 1,9. La différence est minime.

Schulz compare les chiffres obtenus avec ceux établis par Lokay pour la famille d'autres anormaux. Parmi les parents de ces derniers, Lokay note 12,6 % de déficients mentaux (de l'imbécile au débile). Le chiffre correspondant pour le mongolisme est de 7 %, donc notablement inférieur. Parmi les frères et sœurs le pourcentage serait de 16 à 18 alors qu'il se chiffre par 0 pour les frères et sœurs de mongoloïdes. Parmi les oncle et tante, il y aurait 1,8 imbécile, le nombre correspondant chez le mongoloïde est de 0,9.

Dans l'ensemble, une différence s'impose donc nettement. La parenté des anormaux, surtout en ce qui concerne les géniteurs et la fratrie est de beaucoup plus fréquemment atteinte que la parenté du mongoloïde pour l'ensemble des proches parents, la proportion est de 1,6 %.

Lang donne le pourcentage de 1,4 anormaux pour une population de 150.000 personnes. Mais il tient compte des psychopathes, ce qui ne permet pas une comparaison très exacte. Brugger trouve 1,3 % de sujets manifestement anormaux (dont 0,5 % imbéciles ou idiots) au cours d'une recherche faite en Thuringe. Une statistique anglaise donne le pourcentage de 0,856 %.

En résumé, la parenté des mongoloïdes n'est pas notablement plus atteinte que la moyenne de la population.

Elle l'est indiscutablement moins que la parenté des autres anormaux.

Elle ne l'est pas plus du côté maternel que du côté paternel.

Ce sont du moins les conclusions que l'on peut tirer des précieuses études de Stemmler et de Br. Schultz.

AFFECTIONS DIVERSES. — On n'a malheureusement pas le matériel nécessaire pour étudier de la même façon les autres affections qui sévissent dans la famille. A ce sujet, les données sont extrêmement vagues et ce serait fausser les idées que d'essayer d'établir des chiffres d'après les indications disparates recueillies un peu au hasard dans la littérature.

On voit figurer assez souvent la tuberculose, non seulement, comme nous l'avons signalé, chez le père et la mère, mais aussi chez les grands-parents (Dop), les collatéraux des parents (Collin), chez les frères et sœurs (Dop).

L'alcoolisme est signalé chez les parents et aussi chez les grands-parents par Dop, par Debré.

Quelques cas de diverses affections sont décrits par Babonneix : goitre chez une tante; par Marfan : paludisme chez deux pères.

Mais c'est la syphilis qui est le plus souvent notée. Nous avons signalé qu'elle n'est pas exceptionnelle chez les père et mère; on la rencontre aussi chez d'autres membres de la famille; un frère (Van Bogaert), un oncle paralytique général (Reader), deux oncles hydrocéphales (Taillens), un grand-père tabétique (Péhu), un grand-père syphilitique (de Chabert).

Bloch fut un des premiers à soulever l'hypothèse d'une syphilis héréditaire, non pas forcément de première génération mais de deuxième ou troisième génération.

Carrière (de Lille) qui parmi ses 65 observations signale 16 cas de syphilis avouée et 18 cas de syphilis probable chez les géniteurs, compte aussi 9 cas (13,8 % si l'on suppose qu'il n'y a pas plusieurs de ces cas dans les antécédents du même malade) de syphilis à la deuxième génération, soit 5 paralysies générales, 1 tabès, 3 aortites.

Il semble donc que la syphilis se rencontre assez souvent, mais sa fréquence est grande dans l'ensemble même d'une population. D'autre part, sur quoi se sont basés les auteurs pour l'affirmer ? On peut aussi penser que l'attention ayant été dès longtemps attirée sur la syphilis, les interrogatoires ont été plus fouillés de ce côté-là.

Pour avoir une idée exacte des affections ayant atteint la famille du mongoloïde et de leurs proportions, il faudrait recueillir des renseignements précis et très étendus sur toute la parenté, ce qui n'a pu être fait et, on le conçoit, demeure dans la pratique presque irréalisable.

CHAPITRE V

LE MILIEU

On s'est beaucoup préoccupé de savoir à quel milieu appartient l'enfant mongoloïde, milieu défini par la répartition géographique du mongolisme et par la condition morale et sociale des parents.

Nous avons déjà parlé du premier groupe de faits à propos de la fréquence du mongolisme : on a vu à quelles difficultés insurmontables on se heurte. Seul aurait une réelle valeur un recensement complet et très étendu. Or, il est impossible. Van der Scheer signale une cause d'erreur primordiale : la fréquence apparente du mongolisme est fonction de la connaissance qu'ont les médecins de la maladie. Aussi, quoi que la littérature fournisse d'assez nombreux chiffres, nous n'en citerons — outre ceux donnés au premier chapitre que très peu.

Van der Scheer a l'impression que le mongolisme serait moins fréquent dans les grandes villes que dans les campagnes.

Les chiffres donnés par Br. Schultz traduisent apparemment une répartition très variable. La différence est énorme entre le pourcentage établi en Bavière

et celui établi en Franconie. (On trouve davantage de mongoloïdes en Bavière).

Le mongolisme semble atteindre davantage les régions les plus élevées; opinion en opposition avec celle de Hanhart qui constate, — mais en Suisse — la rareté du mongolisme dans les hautes vallées.

Nous relèverons encore d'intéressantes observations de Portius et Doxiades. Doxiades, dans un district de Berlin, sur 340.000 sujets trouve 47 mongoloïdes, soit 0,013 %. Portius, dans un district du nord de l'Allemagne, sur 75.000 sujets, trouve 11 mongoloïdes, soit 0,0014 %.

La comparaison des chiffres donnés par ces deux auteurs tendrait à montrer que, conformément à l'impression de van der Scheer, le mongolisme serait plus fréquent dans les villes qu'à la campagne.

Les mêmes auteurs signalent encore que, dans un petit village situé sur la lande et placé dans de mauvaises conditions de salubrité, ils ont trouvé un mongoloïde sur 1.500 habitants. Dans le cas actuel, du moins, la fréquence du mongolisme semblerait dépendre ou de l'état de santé de la famille, ou des mêmes facteurs qui engendrent cet état de santé, en quelque sorte de l'ambiance nosologique du lieu.

On ne peut savoir s'il s'agit alors de la simple disposition géographique ou bien du milieu. Nous avons vu que, sans qu'on puisse attribuer à telle ou telle affection un rôle prépondérant dans l'étiologie du mongolisme, la famille est atteinte de bien des façons : est-ce que certaines maladies n'auraient pas leur place dans l'étiologie, non comme causant le

mongolisme, mais comme traduisant l'état du milieu, non comme facteur, mais comme témoin ? Ainsi seraient la syphilis, l'alcoolisme, témoins autant d'une psychologie que d'un état physique, l'alcoolisme encore et la tuberculose propres à un certain milieu social.

On s'est demandé si le mongolisme est l'apanage des classes misérables ou des classes aisées. Sur ces 65 cas, Carrière note 36 fois l'état de misère, 27 fois le surmenage. Mais c'est surtout la profession qui signe la classe sociale et là il semble bien qu'il n'y ait pas de professions plus atteintes que d'autres. A ce propos, signalons qu'il nous a été donné, à Strasbourg, dans le service du professeur Rohmer et sous la conduite du Docteur Woringer, de recueillir des renseignements sur 23 mongoloïdes. En particulier, nous avons pu, pour chacun d'eux, connaître la profession des parents. Nous avons voulu rechercher, en vue d'une comparaison, la profession des parents d'un nombre égal d'enfants non mongoloïdes. Nous avons consulté 23 observations au pavillon des maladies contagieuses (on peut ainsi considérer qu'il s'agit de 23 enfants à peu près normaux et pris au hasard). Nous relevons dans un tableau ci-dessous les chiffres obtenus : s'il y a un peu plus d'agriculteurs parmi les parents de mongoloïdes et un peu plus d'ouvriers parmi les parents de non-mongoloïdes, c'est probablement que l'hôpital draine les mongoloïdes de toute une région étendue, tandis qu'il ne recueille guère, pour les maladies infectieuses, que les enfants de la ville.

PROFESSIONS COMPARÉES DE PARENTS DE MONGOLOÏDES
ET DE PARENTS D'ENFANTS ATTEINTS DE MALADIES
INFECTIEUSES (CONSIDÉRÉS COMME NORMAUX)

	Enfants atteints de mongolisme	Enfants atteints de maladies infectieuses
Cultivateurs	6	0
Journaliers	2	1
Ouvriers	7	10
Mineurs		2
Chauffeurs		1
Commerçants	4	4
Employés	3	4
Militaires	2	1
Chômeur		1

Chiffres relevés à la Clinique du Pr Rohmer (Strasbourg).

On ne saurait dire que le mongoloïde naît dans une région ou dans un milieu social particulier, mais peut-être est-il le produit des milieux particulièrement éprouvés par les maladies, les privations ou les soucis.

CHAPITRE VI

HYPOTHESES SUR LA NATURE DU MONGOLISME

Ce qui a été exposé précédemment représente un ensemble de documents fournis par les enquêtes, les investigations : ils échappent au domaine de l'imagination ou de l'hypothèse. Ils peuvent être considérés comme des données concrètes permettant de concevoir dans quelles conditions extérieures le mongolisme se développe et est observé.

Mais quand il s'agit de déterminer quelle est exactement la nature de la maladie, quelle est, en un mot, sa pathogénie, l'incertitude commence. Devant le mongolisme, on éprouve le même embarras que devant les malformations congénitales, organiques ou viscérales. La difficulté — est-il besoin de le dire — consiste dans ceci que pour asseoir une explication rationnelle, on manque complètement de données sur les premières phases de la maladie : les études anatomiques, d'ailleurs peu nombreuses, ne permettent qu'une vue rétrospective, lointaine. Comment, en effet, se représenter ce qui doit être attribué à la qualité médiocre, ou à un état pathologique des ga-

mètes, ou à une défectuosité importante survenant au cours de la vie intra-utérine ? Force est de recourir à des hypothèses. Plusieurs ont été formulées.

L'une d'elles a été exposée par un médecin anglais, le Dr Crookshank, dans divers écrits et, en particulier, dans un livre intitulé « Le mongolisme dans notre milieu » (Londres 1925). A ses yeux, le mongolisme représente le retour, par un mode atavique, à un type ancien, asiatique. Il estime en effet, que, dans les traits des visages de mongoloïdes, on peut facilement retrouver les attributs essentiels de la race jaune. Mais des arguments contraires ont été invoqués. La prétendue analogie entre les mongoloïdes et la race mongole — laquelle comprend la Mongolie, la Chine, les Bouriates et les Kalmouks — est bien problématique. Les traits du visage ne sont que lointainement semblables. En outre, l'hypothèse de Crookshank implique que la race blanche aurait été, anthropologiquement, précédée par la race jaune : ce qui n'est nullement prouvé. Enfin, il est démontré aujourd'hui que le mongolisme peut être constaté non seulement dans notre race, mais chez les Nègres, les Ethiopiens et même les Chinois.

Une autre opinion soutenue par certains auteurs concerne l'origine germinale du mongolisme. On suppose, en effet, que, à la base même de cette maladie est une altération des gamètes. Cette théorie réunit un nombre important d'adeptes. Certains d'entre eux pensent que l'un des géniteurs, ou tous les deux, présentent des tares diverses, variées, par exemple : alcoolisme, tuberculose, syphilis, toxicomanie. Le mon-

golisme représenterait comme la sommation de ces influences diverses, toutes altérantes. Or, une analyse objective des antécédents ne témoigne pas toujours en faveur de l'une de ces causes. Par exemple, en ce qui concerne le rôle présumé des toxicomanies, il est prouvé que c'est seulement à titre exceptionnel que l'on signale, dans les antécédents, la pratique d'un empoisonnement « intentionnel ». Une monographie due à Kurt Pohlisch (de Berlin) est intitulée « Les enfants de morphinomanes, hommes et femmes : la question du germe et du fœtus ». L'auteur a étudié spécialement la transmission héréditaire des toxicomanies. Son enquête concerne 3.550 sujets. Or, il ne signale pas le mongolisme : il en résulte que l'idée d'une altération causée par la morphine sur le germe lui-même n'est nullement démontrée.

Il en est de même de la prétendue influence de la syphilis sur la genèse du mongolisme. Bien qu'elle ait été soutenue très brillamment par quelques auteurs, notamment par M. Babonneix, il n'est pas péremptoirement démontré que la syphilis puisse vraiment intervenir dans la production du mongolisme. Nous avons exposé précédemment ce qu'il faut en penser.

L'idée d'une altération du germe chez les géniteurs a été exprimée sous une autre forme. Quelques auteurs ont pensé que, sous des influences diverses, en particulier celle de l'âge, surviendrait ce qu'on appelle l'« épuisement des géniteurs ». A leur yeux, le pouvoir germinatif serait ainsi déterminé, amoindri et il en résulterait la constitution difficile d'un être inachevé, incomplet : l'enfant mongoloïde. Il

est possible que ce facteur de l'épuisement puisse agir. Mais il n'est pas prouvé que dans le cas de mongolisme, l'élément soit indifféremment paternel ou maternel. En réalité, c'est le facteur maternel qui paraît être seul responsable, l'âge du père n'intervient pas. Il faut d'ailleurs signaler que, parfois, des mongoloïdes naissent de mères jeunes.

Ainsi, il n'est nullement démontré que des altérations diverses frappant les gamètes (l'un des deux ou tous les deux) puissent être considérées comme susceptibles de causer le mongolisme.

Récemment (1939), un généticien allemand, Horst Geyer, a soutenu que le mongolisme serait dû à une déficience de l'ovaire, à une « ovulation dysplasmatique », suivant l'expression employée par lui. Cette déficience résulterait soit de l'emploi de moyens chimiques anticonceptionnels, soit d'un facteur héréditaire lui-même développé sous des influences multiples (intoxications, épuisement général, etc.). Aux yeux de Geyer, elle se traduit par un retard dans la menstruation et par la persistance des règles pendant la grossesse. Mais le nombre de cas cités par Geyer est minime : 30 mères de mongoloïdes, et, sur ce nombre, deux seulement ont présenté une persistance des règles pendant la grossesse. Au surplus, si l'anomalie ovarienne intervenait comme cause importante dans la production du mongolisme, il faudrait établir que, seules, les mères de mongoloïdes ont des irrégularités menstruelles : or, la pratique courante enseigne qu'il n'y a pas un parallélisme rigoureux entre le mongolisme et le dysfonctionnement ovarien.

Comme il arrive souvent lorsqu'il s'agit d'anomalies, on a soutenu l'idée que le mongolisme pourrait être expliqué par des troubles du métabolisme ou par des perturbations endocriniennes, survenant pendant la vie intra-utérine. Mais il faut observer que nos connaissances sur le fonctionnement histophysiologique de l'embryon et du fœtus sont bien limitées, incomplètes, et que toute recherche démonstrative ou seulement indicatrice est d'une réalisation impossible.

A l'heure actuelle, une certaine faveur est attachée à une théorie soutenue par M. van der Scheer : cet auteur applique au mongolisme — *mutatis mutandis* — l'hypothèse soutenue par Murk Jansen pour l'achondroplasie (chondrodystrophie fœtale). Ce dernier pense, en effet, que la brièveté de la taille et spécialement la brièveté des membres supérieurs et inférieurs, qui est un des signes cardinaux de l'achondroplasie relève d'une action extérieure mécanique, due à une oligo-amnios; dans les premières semaines de la grossesse l'amnios exercerait sur les ébauches des membres une pression exagérée qui ne permettrait pas leur développement normal, régulier. Il ne s'agirait donc pas d'une dysgenèse de cause germinale, d'une incapacité histoformatrice d'un chromosome ou d'une gêne, mais d'une action seulement physique venue de l'amnios.

Par analogie van der Scheer soutient que dans les premiers temps de la grossesse, spécialement vers la sixième, la septième ou la huitième semaines, l'embryon ne peut se développer sur un espace suffisant,

parce que la nidation sur la muqueuse utérine se produit sur un espace trop exigü : la muqueuse n'offre pas à l'œuf, le champ suffisant pour permettre le développement « spatial » indispensable. Il en résulte une accentuation de la courbure que, dans la région mésocéphalique, subit l'embryon à cette époque de la vie intra-utérine, et une plicature exagérée de l'extrémité céphalique. En effet, cette évolution défectueuse s'exerce électivement sur une région qui, dans le cerveau embryonnaire, correspond à ce qui sera plus tard le diencéphale, c'est-à-dire la substance grise périventriculaire, d'une importance biologique considérable puisqu'elle contient les centres du sympathique. L'être se forme mal : psychiquement et corporellement il se développe incomplètement. Il reste « embryoïde ». Sans aller plus loin, on peut observer que, cliniquement, c'est bien l'impression que donne le mongoloïde. Quand on examine ces êtres anormaux, on a le sentiment que le substratum de la malformation doit être cherché dans le centre d'origine de l'holosympathique. Sans doute, il ne convient pas de pousser trop loin l'analogie entre l'achondroplasie et le mongolisme. Mais une observation qui porte en elle un enseignement de haute valeur a été publiée par M. Lepage : elle concerne deux jumeaux dont l'un est né mongoloïde et l'autre achondroplase. C'est une curieuse illustration de juxtaposition de deux anomalies qui, toutes deux, peuvent ressortir à une cause purement mécanique. Quant à la raison de cette défectuosité, van der Scheer la trouve dans une disposition spéciale de la muqueuse utérine, le plus

souvent sous la dépendance de l'âge et ayant pour conséquence une implantation anormale de l'œuf. Si la conception de Van der Scheer ne repose pas sur des données objectives, elle a du moins en apparence, l'avantage de fournir une explication satisfaisante des troubles psychiques, endocriniens et corporels que présentent régulièrement les mongoloïdes. Elle met en relief l'importance des perturbations diencéphaliques dans la symptomatologie de la maladie. Quant à l'époque à laquelle s'exerce l'action nocive, elle paraît être celle où se développent le tube cardiaque et l'encéphale : or, assez fréquemment, il est signalé que les mongoloïdes sont porteurs de cardiopathies congénitales.

Mais des objections peuvent être formulées. Si l'on suppose que la nidation défectueuse est la cause de cette incurvation anormale, caractérisant le mongolisme, découlant elle-même de l'âge avancé de la mère, on s'explique mal que chez une parturiente jeune on observe parfois le mongolisme chez le nouveau-né. L'explication peut être invoquée chez une multipare : elle s'accorde peu avec la notion d'une première grossesse. On s'étonne également que des métrites répétées, rebelles, avec les conséquences importantes qu'elles comportent pour la muqueuse utérine, ne conduisent pas obligatoirement à la naissance d'un mongoloïde. De plus, si la raison principale de la nidation défectueuse doit être cherchée dans la muqueuse elle-même, un témoignage devrait exister : à savoir une oligoamnios. Or celle-ci n'est pas signalée dans les observations. Il est vrai que le

trouble atteignant les membranes peut n'avoir eu qu'une existence éphémère, tandis que subsistent les effets multiples de la compression exercée sur l'embryon.

A propos des maladies constatées dès la naissance même et qui, vraisemblablement, ont leur origine dans un trouble survenant aux premiers temps de la vie intra-utérine, il nous paraît nécessaire de donner une idée d'ensemble sur ce que, actuellement, on groupe sous le terme général de « dyscranies ». Celles-ci comprennent des syndromes divers dont quelques-uns sont connus depuis une cinquantaine d'années, dont d'autres ont fait, récemment, l'objet de description et d'études attentives : ce sont la dysostose cranio-faciale de Crouzon, la dysostose cléido-cranienne de Pierre-Marie et Sainton, l'hypertélorisme de Greig, l'acrocéphalo-syndactylie d'Apert et dans un autre groupe, un peu plus éloigné, le syndrome de Laurence-Biedl et même la maladie de Hand-Christian-Schüller.

Il est superflu de donner, même sous une forme succincte, une description de chacune d'elles. En apparence, elles ne sont pas semblables. Elles ont pourtant un air de parenté. Celles que l'on décrit actuellement sous le nom de dysostose : à savoir la maladie de Crouzon, la maladie de Pierre-Marie, l'hypertélorisme et l'acrosyndactylie de Apert ont pour caractères communs de reposer anatomiquement sur une synostose prématurée de certaines sutures crâniennes, notamment celles de la base, entraînant deux

ordres de conséquences : les unes sur la forme générale du crâne, les autres sur l'encéphale. Il en résulte, en effet, une irrégularité assez grande dans la croissance squelettique, pour que l'on observe couramment de la brachycéphalie, de l'oxy ou turricéphalie, etc. : ces déformations sont produites par la poussée que subit l'enveloppe osseuse, sous l'influence de la force d'expansion que possède la masse encéphalique. Le contenant seul n'est pas altéré. Le cerveau et ses annexes en éprouvent des dommages. Le plus souvent les sujets porteurs de ces anomalies sont cérébralement et intellectuellement diminués. Il en est de même au point de vue somatique. La morphogénie corporelle est troublée, le plus souvent dans un sens de diminution de la stature.

Or, suivant l'opinion soutenue par quelques auteurs, en particulier par Crouzon et de Santa Maria, les malformations peuvent s'expliquer par ce que ces auteurs appellent l'« embryologie causale » et qu'il serait plus correct de dénommer l'embryogénèse. Ils les groupent sous la dénomination de dystrophie pré-chordales et chordales. La défectuosité essentielle qui les caractérise est l'exagération des courbures déterminant et réglant la céphalogénèse : normalement il en existe trois : l'une dans la région de l'hypophyse, une autre dite nuchale, produite par la flexion de la tête chordale sur le ronc, une encore « caudale » à l'union du tronc avec les membres inférieurs.

Si, dans les conditions physiologiques, l'inflexion s'accomplit harmonieusement, il se peut que, parfois, cette incurvation ne soit pas régulière. Suivant le

degré de l'accentuation exagérée de cette courbure, suivant l'époque du développement embryonnaire auquel survient l'anomalie, des types divers peuvent prendre naissance. Néanmoins, on est autorisé à les grouper sous la dénomination générale de *dystrophies préchordales et chordales*.

Nous avons fait, ci-dessus, allusion à un ordre de parenté entre diverses malformations craniennes : les dysostoses — le plus souvent, la forme générale de la tête est, chez ces sujets irrégulière, anormalement constituée. Le mongoloïde se distingue lui aussi, par une « dyscranie ». La circonférence générale est étroite, la région occipitale a une direction presque verticale; on a l'impression d'un coup de hache qui modifie considérablement le profil de la région. Si, dans la maladie de Crouzon, c'est surtout la face et l'appareil oculaire qui sont atteints, dans d'autres affections l'encéphale, les extrémités sont lésés : le plus souvent on constate une association de troubles intellectuels et somatiques.

Parmi ces syndromes il en est un sur lequel, récemment (1924), l'attention a été appelée : l'hyper-télorisme décrit par un médecin écossais : Greig. Il est caractérisé par un écart exagéré de l'angle interne des yeux, par un épaissement des os propres du nez, une oxycéphalie, des troubles intellectuels, etc. Il paraît dû à une synostose précoce des os de la base du crâne. Or il a été comparé par quelques auteurs au mongolisme et dans une certaine mesure, cette opinion peut être soutenue. Un auteur anglais, Braithwaite (1926) a même étudié les relations cliniques

et anatomiques existant entre l'hypertélorisme et le mongolisme, cette étude ayant été entreprise à l'occasion d'un cas observé par lui. De plus, une étude de G. Battistini (1930) met en relief les relations entre achondroplasie, dysostose cléido-cranienne, mongolisme et affections congénitales du cœur. De ces deux exemples, il n'y a pas lieu de tirer des conclusions trop étendues. Ils apportent des renseignements précieux : ils montrent que des liens existent entre ces syndromes. Ceux-ci relèvent d'un mécanisme commun : à savoir une modification pathologique des courbures subies pendant les premiers temps de la vie utérine avec les conséquences que cette altération entraîne pour le système nerveux, de texture si délicate et en voie d'organisation. Il nous semble que le mongolisme peut être rangé dans le groupe des dystrophies chordales. Quant à la cause première de cette modification des courbures elle n'est pas unique : les processus divers peuvent l'engendrer. Dans certains cas, anomalie germinale transmise héréditairement; dans d'autres, ostéogénèse irrégulière, dans d'autres encore, nidation défectueuse ou évolution irrégulière de l'œuf. Mais quant à la nature exacte du processus, il est vraiment difficile d'apporter des lumières.

Ainsi que nous l'avons indiqué, au début de ce chapitre, on ne saurait, dans le domaine de la pathogénie, qu'émettre des hypothèses, quelques-unes basées sur des constatations cliniques ou anatomiques, d'autres représentant des concepts théoriques. On ne peut aller plus avant.

CONCLUSIONS

Le mongolisme infantile est cliniquement bien caractérisé, facilement reconnaissable, grâce à ses caractéristiques intellectuelles et surtout somatiques.

Dans ces vingt dernières années, particulièrement en Allemagne, en Grande-Bretagne et aux Etats-Unis, il a été l'objet de recherches approfondies, d'enquêtes portant sur les conditions familiales, psychologiques, sociales, dans lesquelles cette maladie se développe. Neuropsychiatres, généticiens, pédiatres s'y sont employés.

La présente étude concerne seulement les causes réelles ou supposées du mongolisme infantile. Nous y avons réuni et résumé ce qui concerne le mongoloïde lui-même, son ascendance, la fratrie, l'entourage, etc. De cet exposé, ressort seulement une notion : un nombre important de mongoloïdes est issu de mères obstétricalement âgées, c'est-à-dire ayant dépassé 37 ou 38 ans. On doit accorder à ce facteur une valeur réelle. Les autres causes indiquées : infections diverses, syphilis, intoxications chroniques (en particulier toxicomanie), manœuvres anticonceptionnelles, émotions, perturbations psychiques ou morales, ne sauraient être retenues comme causes efficientes.

Le mongolisme n'est pas transmis héréditairement en ligne directe. Il faut d'autre part observer que la résistance vitale de ces sujets est minime; environ 75 % d'entre eux n'atteignent pas l'adolescence.

La cause réelle de cette étrange affection n'est pas actuellement connue. Comme lorsqu'il s'agit des malformations congénitales, on se heurte, pour l'expliquer, à des difficultés insurmontables. Deux hypothèses pathogéniques sont en présence : dans l'une, on invoque une perturbation germinale, d'autres auteurs soutiennent que le mongolisme est causé par une anomalie de l'embryogénèse, le développement ovulaire étant gêné au cours des premières semaines par une nidation défectueuse. Envisagé à ce point de vue, le mongolisme pourrait être rangé dans le groupe nosologique des dystrophies préchordales. Mais on doit être vraiment réservé sur la pathogénie de cette affection.

Vu :
LE DOYEN :
JEAN LEPINE.

Vu :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
VORON.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 16 Juillet 1940

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

A l'heure actuelle, les publications parues sur le Mongolisme sont extrêmement nombreuses. Nous ne citons que les principales. Leur ensemble constitue une large documentation.

APERT (E.) et KERMORGANT. — L'enfant des rayons X. Brève histoire pour contribuer à l'étude de la paucinatalité et de la dégénérescence. *Presse Médicale*, 5 déc. 1923.

BABONNEIX (L.). — Contribution à l'étude anatomique de l'Idiotie mongolienne. *Arch. Méd. Enf.*, juillet 1909.

— Sur un cas de mongolisme chez un hérédosyphilitique. *Bulletin Soc. de Pédiatrie*, Paris, 21 nov. 1922.

— Mongolisme et syphilis congénitale. *Bull. Ac. de Méd.* Paris III, p. 312-317, 1936.

BABONNEIX (L.) et VILLETTE (I.). — Idiotie mongolienne familiale. *Arch. Méd. Enf.*, septembre 1916.

BABONNEIX (L.) et LHERMITTE. — Arriération mongolienne et méningite gommeuse de la base de l'encéphale. *Soc. Neurologie*, 3 déc. 1936.

BENNHODT-THOMSEN (C.). — Ueber den Mongolismus und angeborene Abartungen in ihrer Beziehung zu hohem Alter der Mütter. *Zeitschr. für Kinderheilk.* 1932 (p. 427-454) (Bibliographie).

BENTIN (H.). — L'autonomie du mongolisme (discussion critique). *Thèse Toulouse*, 1934 (Bibliographie).

- BIEHLER (M. de). — Mongolisme infantile. *Arch. Méd. enfants*. Février 1922, p. 81 (Bibliographie).
- BLECHMANN (G.). — Les jumeaux mongoliens. *La Médecine*, août 1936.
- BLEYER (A.). — The frequency of mongoloïd Imbecility : the question of race and the apparent influence of sex. *Americ. Journ. of diseases of children*. Sept. 1932, p. 503-508.
- Indications that mongoloïd imbecility is a gametic mutation of degressive type. *Americ. Journ. of diseases of child.*, february, 1934, p. 342-348.
- BROUSSEAU (K.). — Mongolism. 1 vol. Baltimore and Wil ins Company, 1928.
- CLARAC (I.). — A propos du mongolisme, in *Journal de Méd. de Bordeaux*. 30 juillet 1934, p. 575-579.
- COMBY (I.). — Le mongolisme infantile. *Arch. de Méd. des Enfants*, avril 1906, p. 193.
- Idiotie dite mongolienne. *Arch. de Méd. des Enfants*, déc. 1903, p. 746.
- Nouveaux cas de mongolisme infantile. *Arch. de Méd. des Enfants*, janv. 1907, p. 1.
- Art. mongolisme in *Traité des Maladies de l'Enfance*, p. 779, 1 vol., 1086 p., chez Vigot, Paris 1920.
- CROOKSHANK (F.-G.). — The Mongol in our Midst., 1 vol. de 118 p. chez Kegan (P.). London 1924.
- CROUZON (O.) et DE SANTA-MARIA (A.-S.). — Des dystrophies cordales, in *Bulletin de l'Académie de Médecine*, Séance du 19 mai 1936, p. 696-700 et du 7 juillet 1936, p. 29-39.
- CROUZON (O.) et REGNAULT. — Les variations de forme du crâne dans la dysostose cranio-faciale héréditaire, in vol. *Jubilair en l'honneur du Professeur Marinesco*, p. 168-179, Bucarest, 1933.

- DEGUY (R.). — Quelques particularités de l'idiotie mongolienne, *Thèse Paris* 1920-1921, chez Legrand, 1 vol. 60 p. Bibliographie.
- DEMUTH (Fr.). — Mongoloïde idiotie bei einen Mongolen. *In Zeitschr. für Kinderheilk.* Bd. 39, H. 12 1922 p. 110-112.
- DOLLINGER (A.). — Beiträge zur Aetiologie und Klinik der schweren Formen angeborener und früh erworbener Schüachsinnzustände. *In Monographie aus dem Gesamtgebiete bieter der Neurologie und Psychiatrie*, 1921; *Mongoloïde Idiotia*, p. 36-40.
- DOP (P.I.I.). — De l'étiologie dans l'arriération mongolienne. *Thèse Paris*, 1924 (Bibliographie très détaillée).
- EDELHAUS (D.). — Alcune considerazioni su 23 casi di idiozia mongoloïde. *In Bolletino Soc. Ital. Pediatra*, 1-305-1932.
- FLASKAMP (W.). — Roentgeschäden, 1 vol. 265 p., chez l'éditeur Urban and Schwarzenberg, Berlin Vienne 1930, voir p. 209-242 et suiv.
- FORNARA (P.). — Considerazioni sopra alcuni casi di idiozia mongoloïde. *In Bolletino de l'Ospedale maggiore di Novara*, n° 5, anno 1931, p. 3-37. (Bibliographie très détaillée.)
- FOURMENT (H.). — Les anomalies congénitales au cours du mongolisme. *Th. Paris*, 1934.
- GEYER (Horst.). — Zur Aetiologie der mongoloiden Idiotie, 1 vol. de 105 pages chez l'éditeur Thieme, Leipsig, 1939.
- JAENSCH (Annalise). — Mongoloïde Idiotie und innere Sekretion Inaugural Dissertation, Hamburg, 1933.
- JENKINS (R. L.). — Etiology of Mongolism, in *Americ Journ. of diseases of Children* 45, 1933, p. 506-519.

- JUARROS (César). — Heredolues y agotamento genital de los progenitores tous como patogenia del mongolismo (54 observaciones personales). *Archivos españoles de Pediatría*. Diciembre de 1934, n° 12, p. 705-727. (Bibliographie très détaillée.)
- Indice de problemas planteados por la doctrina atavica del mongolismo (a base de 60 observaciones personales). *La Medicina Iberia*, 27 Abril 1935.
- JAARROS (César) y Julian DEL VILLA. — Cooperacion al conocimiento de la patogenia del mongolismo. *La Medicina Ibera*, 22 febrero de 1936.
- KELLER (Johann). — Zur Kenntnis des Mongolismus. *Thèse Zürich*, 1938.
- KRABBE. — Pathogénèse de l'idiotie mongolienne à la lumière du mongolisme chez les jumeaux. *Acta psychiatrica et neurologica*, V. I, 1926.
- KULENKAMPF (Marg.). — Beitrag zur Erforschung der Psychè der Mongoloïden Inaugural Dissertation. Göttingen, 1935.
- LAGUZET. — Mongolisme, son étiologie, *Thèse Paris*, 1932.
- LAHDENSUU (Sa ari). — Ueber Vorkommen und Aetiologie der Idiotia mongoloidea im Lichte des in Finnland Gesammten Materials, *In Acta Paediatrica*. Vol. XXI, 1937, p. 256-289.
- LAPAGE (C.-P.). — Mongolism and Achondroplasia in Twin Brothers Proceedings of the Royal Society of Medicina (London), vol. XXVII, n° 1, december 1933.
- LENZ. — Ueber die Bedeutung der Erbmasse für die Krankheit und Sterblichkeit im Kindesalter *in Monatschrif. f. Kind.* 24, 603, 1923.
- LEREBOULLET (P.). — Le mongolisme. *Paris Médical*, 21 février 1931.
- MACKLIN. — Mongolian Idiocy *in Americ. J. Med. s.* 178-315, 1929.

- MARFAN (A.-B.). — L'imbécilité mongolienne. *Presse Médicale*, 3 nov. 1926.
- MAYERHOFER (E.). — Die Mongoloïde Idiotie in ihrer ursächlichen Beziehung zum Curettage. Abortus. *Annales paediatrici*. Nov. 1939, p. 57-77.
- NAVILLE (F.) et DE SAUSSURE (R.). — Note sur l'arriération mentale du type malais (variété de l'arriération mongolienne. *Archives de Médecine des Enfants*, 1925 (p. 694-697).
- NAVILLE. — Revue générale de l'arriération mongolienne. *Revue de la Suisse Romande*, juin 1926.
- OREFICE (E.). — Contribuot allo studio del mongolismo. *Bolettino Soc. Ital. Pediatria*, 1932.
- OREL (H.). — Zur Aetiologie des Mongolismus *Zeitschr. f. Kinderheil*. Bd. 42. H. 314 1926.
- Zur Klinik der mongoloïden Idiotie in *Zeitschr. f. Kinderheil* Bd 44, H. 516 1927.
- Mongolismus bei Zwillings Kindern. in *Zeitschr. f. Kinderheil*. Bd. 51 H. 1. 1931.
- PÉHU (M.) et BROCHIER (A.). — Le problème obstétrical du mongolisme infantile. *Bulletin Acad. de Méd.*, 7 juillet 1936.
- PÉHU (M.). — Les formes atténuées du mongolisme infantile. *Le Journal de Médecine de Lyon*, 20 février 1933.
- Le problème du mongolisme infantile. *Monogr. in Le Journal La Médecine*, 1936.
- PÉHU (M. et VIAUD. — Le mongolisme des Jumeaux. *Revue Française de Pédiatrie*, 1937.
- PENROSE (L.-S.). — The relative ætiological importance of Wirth order and maternal age in mongolism. *Proc. Roy. Soc. Lond.*, 115 (1934): 431-450.
- The relative effects of paternal and maternal age in mongolism I. genet. 27 (1933) : 219-224.

- POHLISCH (Kurt.). — Die Kinder und weiblicher. Morphisten. Monogr. de 76 p. chez Thieme, Leipsig, 1934.
- POLLET. — Contribution à l'étude du mongolisme. Rôle de la syphilis héréditaire. *Th. Paris*, juillet 1922.
- PORTIUS (W.). — Mongolismus in *Fortschritte der Erbpathologie Rassenhygiene*, décembre 1938.
- RAMBAR (Alwin L.). — Mongoloïd imbecility in the Negro. *Archives of pediatrics*. Vol. LII, n° 1, january 1935, p. 58-61.
- RATZKOWSKI (B.). — Ueber die mongoloïde Idiotie, ein Beitrag zur Aetiologie und Kasuistik. Inaugur. Dissertation. Königsberg, 1932 (Bibliographie détaillée).
- REICHE (A.). — Der Altersunterschied zwischen Vater und Mutter bei an Mongolismus leidenden Kindern. Bemerkung zu den Untersuchungen von Bennholdt-Thomsen diss. in *Zeitschr.*, Bd 53 s. 179 und 426 in *Zeitschr. f. Kinderheilk.* Bd. 54 H. I. 1932.
- ROSANOFF (Aaron I.) and L.-M. HANDY. — Etiology of mongolism with special reference to its occurrence to its occurrence in twins. *American Journal of diseases of Child.* n° 48, 1934, p. 764-779.
- SCHACHTER (M.). — Un cas d'imbécilité mongolienne ; rôle probable des tentatives d'avortement avec réflexions sur l'état actuel du problème du mongolisme. *Revue Française de Pédiatrie*, n° 4, 1936.
- SCHEER (W. M. Van der). — Beiträge zur Kenntniss der mongoloïden Missbildung (Mongolismus) auf Grund Klinischer, statistischer und anatomischer Untersuchungen. Monogr. de 162 p. chez l'éditeur Karger, Berlin, 1927 (Bibliographie détaillée).
- SCHULZ (B.). — Zur Genealogie des Mongolismus in *Zeitschr. für die gesammte Neurologie* H. 112 p. 268, 1931.

- SEGRESTAÁ (I. M.). — Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne. *Mongolisme th. Paris*, 1931.
- SILVY (Mlle Marie). — Mongolisme et malformations cardiaques. *Th. Paris*, 1934.
- SHUTTLEWORTH. — Clinical Lecture on Idiocy and Imbecility in *British Med. Journ.* 30 janvier 1886, p. 183.
- Mongolian Imbecility in *British Med. Journ.* 11 sept. 1909, p. 661. Important article. Discussion par Langdon Down et Caldecott.
- STERN (E.). — Beitrag zur Kenntniss und zur Therapie des Mongolismus. in *Zeitschr. f. Kind.* Bd 55 H. 4. 21 september 1933.
- STOELTZNER. — Der Mongolismus vor und nach Weltkriege Med. Klinik., n° 7, 202, 1936.
- STRUCOVSKAJA (B.). — Isuc Rann der. Vozr. 1931. Analyse in *Zentralb. f. die Gesamte Kind.* Bd. 26 H. 14, 17 mai 1932, p. 475-576 (titre traduit en langue allemande) Die mongoloïde Idiotie auf Grund des. Materials der Kinderberatungsstellus der Stadt. Kiew.
- SWEET (Lewis K.). — Mongoloid. imbecilyty in the mongolian races. Report of two cases in chinese children. *Journal of Pediatrics.* Sept. 1934, n° 3, p. 352-358 (Bibliographie).
- TURPIN (R.). — Le mongolisme : étude clinique et fonctionnelle, questions cliniques d'actualité. Masson, 1932.
- TURPIN et CARATZALI. — Etude des groupes sanguins chez les sujets atteints de mongolisme. *Revue critique de pathologie et de thérapeutique.* Mars-avril 1933, p. 789-799.
- VIAUD (R.). — Le mongolisme chez les jumeaux. *Th. doctorat, Lyon*, 1935.

WEYGANDT (W.). — Ueber die mongoloïde Degeneration
in *Mediz. Klinik.*, 1927, n° 20.

— Der jugendliche Schwachsinn, 1 vol. 4187, chez
Enke. Stuttgart, 1936, art. Mongolismus, p. 272-
284.

ZAPPERT (I.). — Hat eine Strahlenbehandlung der gravi-
den Mutter einen schädlichen Einfluss auf das
Kind ? *Wiener Klinische Wochenschr.*, 1925, n° 24
p. 669-673.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
LE MONGOLOÏDE	13
Fréquence du mongolisme	14
Race	15
<i>Clinique.</i> — Eléments somatiques	16
Eléments psychiques	19
Malformations concomitantes	20
LES GÉNITEURS	25
Faits se rapportant au couple des géniteurs	25
Faits se rapportant à la mère seule	33
Faits se rapportant, chez la mère, à la gestation de l'enfant mongoloïde	38
LA FRATRIE	45
La gémellité	45
La grandeur de la fratrie	47
Rang occupé par le mongoloïde dans la fratrie	48
Durée de l'intervalle s'écoulant entre les naissances	51
Le mongolisme familial	53
Anomalies, malformations	53
Fausses-couches, mort-nés	55
LA FAMILLE	57
Mongolisme familial	57
Malformations dans la famille	58

Affections neuro-psychiques dans la parenté....	60
Affections diverses	63
LE MILIEU	65
HYPOTHÈSES SUR LA NATURE DU MONGOLISME	69
CONCLUSIONS .	81
BIBLIOGRAPHIE .	83

